FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

ANNÉE 1962 - N° 35

Contribution à l'étude des ATTEINTES CARDIAQUES de la SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE

THÈSE

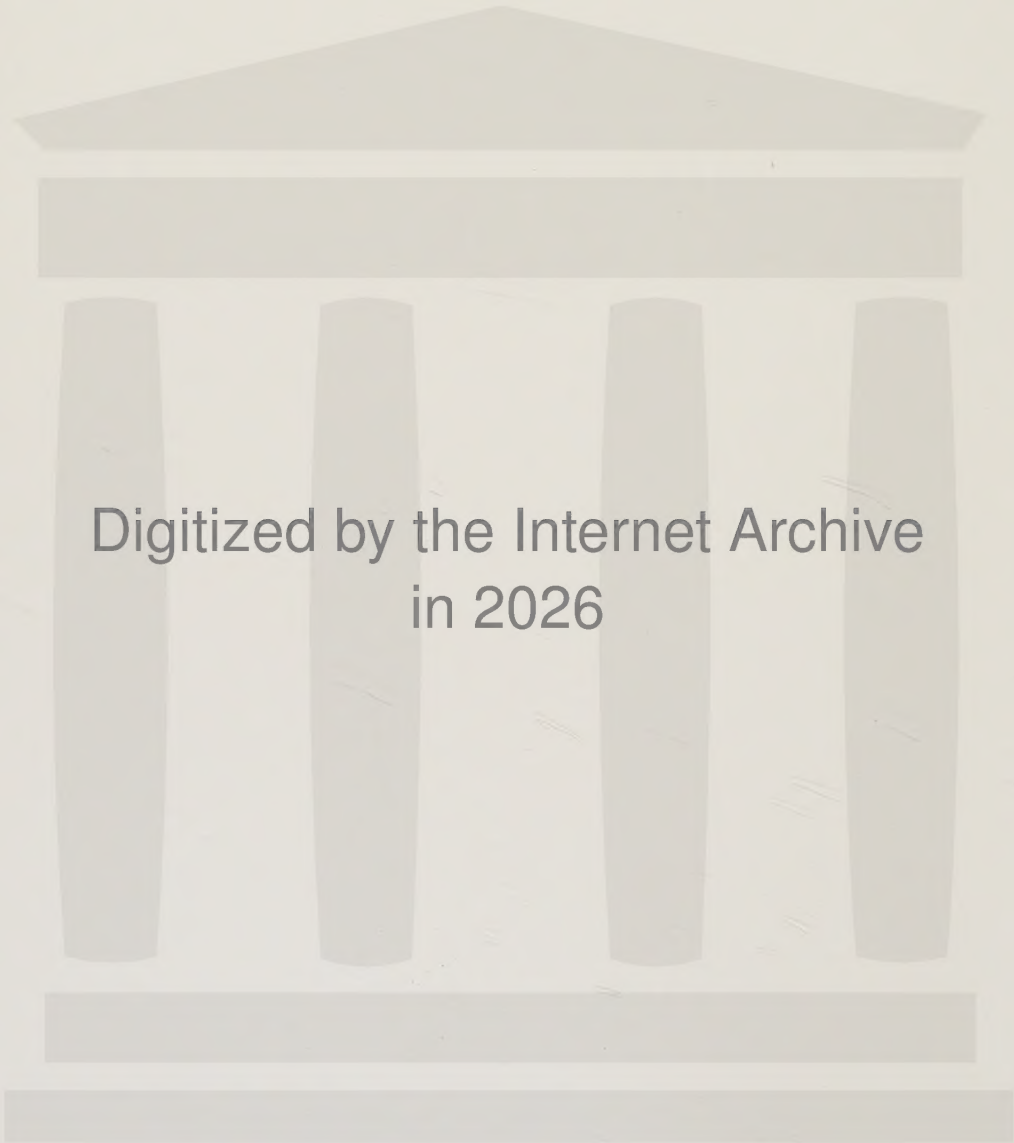
présentée à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 6 Mars 1962
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

BOUJOT Aimé

né le 15 Septembre 1933
à THIZY (Rhône)

EDITIONS DE L'A. G. E. L.
20, Rue François-Garcin — LYON
1962


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550005_0034

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

année 1962 - n°

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ATTEINTES CARDIAQUES de la SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE

THESE
présentée
à la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 6 mars 1962
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
par

Aimé BOUJOT
né le 15 septembre 1933
à THIZY (Rhône)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

AGEL 1962

Faculté mixte de Médecine
& de Pharmacie de LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

M.J. LEPINE : Doyen Honoraire
membre de l'Institut

M.H. HERMANN : Doyen
Correspondant de l'Institut

M. M. LEVRAT, Assesseur
L. REVOL, Assesseur.

Professeurs Honoraires

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, NAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY.

Professeurs

MM. HERMANN	Physiologie
CIBERT	Clinique Urologique
PONTHUS (détaché à BEYROUTH)	Physique Biologie
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale
ROCHET	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
PERTHEIMER	Clinique chirurgicale B
PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires
CROIZAT	Clinique médicale C
ENSELME	Chimie biologique et médicale
MAILET-GUY	Clinique chirurgicale A
GUILLEMINET	Clinique de chirurgie aothopédique et de chirurgie infantile.
REVOL	Pharmacie galénique et matière médicale
POLOSSON	Clinique gynécologique
PIGEAUD	Clinique obstétricale
BOURRET	Médecine du travail
LEVRAT	Clinique médicale A
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
DUCLOS	Clinique stomatologique
BERHEIM	Clinique médicale infantile et hygiène du 1er âge
JOURDAN	Biologie médicale et pharmacodynamie
NETIEN	Botanique et cryptogamie
BERTRAND	Clinique chirurgicale C
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
ROCHE	Médecine légale et déontologie
COUDERT	Parasotalogie et pathologie exotique
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'audio-phonologie

MM. PAUFIQUE	Clinique d'ophtalmologie
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSEL	Clinique traumatologique des membres
DARGENT	Cancérologie
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Patholog e générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Thérapeutique
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
KEHL	Histologie et embryologie
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique des maladies infectieuses
GONIN	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
MONNET	Bactériologie

PROFESSEURS à TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
DORCHE	Technologie pharmaceutique

PROFESSEURS sans CHAIRE

PAUSILLON	Obstétrique	CHATONNET	Physiologie
ROMAN	Parasitologie	CIER André	Pharmacie chimique & pharmacologie
BERTOYE	Bactériologie		
CIER J. François	-Physiologie	PERROT	Chimie organique & toxicologique

MAITRES de CONFERENCES AGREGES

Médecine

FEROLDI	Anatomie pathologique
VREYSSEL Roger	Chimie biologie et médicale
DUROUX Emile	Anatomie
BRETTE René	Thérapeutique
DUMONT Louis	Histologie
THIVOLET Jean	Hygiène
GARIN Jean-Paul	Parasitologie
MORET Robert	Physique
BOUCHET Alain	Anatomie
TOMASI Michel	Anatomie pathologique
RIFFAUT Georges	Hygiène
JOUVET Michel	Pathologie expérimentale
FAVRE-GILLY Jean	Hématologie

Pharmacie

MM.

ODDOUX Lucien	Botanique et cryptogamie
MALLEIN René	Chimie analytique
GRAS Jean	Chimie biologique
PEYRIN J.Olivier	Physique

AGREGES en EXERCICE

MATHIEU Jacques	Obstétrique
MARION Joseph	Orthopédie
GUINET Paul	Médecine générale
PONT Maurice	Médecine générale
VIGNON Georges	Médecine générale
REVOL Louis	Médecine générale
PLAUCHU Marcel	Médecine générale
TREAGER Jules	Médecine générale
MARION Pierre	Chirurgie générale
MICHAUD Pierre	Chirurgie générale
JAUBERT de BEAUJEU Michel	Chirurgie générale
SAUTOT Jean	Chirurgie générale
GUILLEMIN Georges	Chirurgie générale
BURTHIAULT René	Obstétrique
GIGNOUX Marcel	Oto-rhino-laryngologie
FRANCOIS René	Pédiatrie
FREIDEL Charles	Stomatologie
DEVIC Michel	Médecine générale
DESPIERRE Charles	Médecine générale
de MOURGUES Georges	Chururgie générale
FRANCILLON Jacques	Chirurgie générale
SAUBIER Eugène	Chirurgie générale
COLOMB Daniel	Dermatologie
COLIN Marcel	Médecine légale
TOLOT François	Médecine du travail
GUYOTAT Jean	Neuro-psychiatrie
SCHOTT Bernard	Neuro-psychiatrie
DUMONT Martial	Obstétrique
BONAMOUR Georges	Ophtalmologie
DURAND Louis	Urologie
GARDE Alexandre	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
LARBRE François	Médecine générale
MORNEX René	Médecine générale
NORMAND Jean	Médecine générale
MARET Gilbert	Chirurgie générale
DESCOTTES Jacques	Chirurgie générale

Mr.

CHASSARD Jean-Louis	Electro-radiologie
ALLEGRE Georges	Neuro-chirurgie
HUGONNIER René	Ophtalmologie
FAYSSE Robert	Orthopédie
GAILLARD Jean	Oto-rhino-laryngologie
KALB Jean-Claude	Pneumo-phtisiologie.

Examinateurs de la Thèse

Président : M. P. RAVAULT

Jury : MM. G. VIGNON

A. PERRIN

D. COLOMB

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

Je sais toutes les peines et tous les sacrifices qu'ils ont consentis pour moi.

Qu'ils trouvent ici un modeste témoignage de ma reconnaissance et de mon affection.

A MA FEMME

J'ai trouvé, dans son affection, le courage de poursuivre et de mener à bien mes études.

A TOUS LES MIENS

Affectueusement.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. RAVAULT

Il fut l'un de nos premiers maîtres et c'est la richesse et la clarté de son enseignement qui nous a donné le goût de la Rhumatologie.

Au cours du stage de spécialisation, nous avons pu admirer l'étendue de son érudition et de son expérience de généraliste éminent, et, mesurer la portée de ces préceptes.

Il nous a fait l'honneur de nous confier ce travail, nous lui en sommes reconnaissant et notre ambition est de ne pas le décevoir.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur Agrégé G. VIGNON

Il apporte dans son enseignement, non seulement ses incomparables qualités de précision et de clarté, mais aussi sa bienveillance, son dévouement et son temps. Nous lui devons nos meilleures années d'étude et notre métier.

Qu'il nous permette d'exprimer, ici, notre profonde reconnaissance et notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé A. PERRIN

Il a bien voulu nous éclairer de ses critiques et de ses conseils. Son autorité dans l'Anatomo-pathologie du coeur ne pouvait nous donner meilleur juge.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre respect.

Monsieur le Professeur Agrégé D. COLOMB

Ses cours et ses conférences nous ont permis de mesurer l'étendue de sa culture et nous ont donné le regret de ne pas l'avoir connu davantage.

Nous lui sommes particulièrement reconnaissant d'avoir accepter d'être du jury de notre thèse.

A Monsieur le Docteur LEJEUNE E.

Il nous a guidé dans l'élaboration de ce travail, nous apportant l'étendue de ses connaissances et sa profonde compréhension de la Pathologie, mais aussi sa gentillesse et son dévouement.

Nous lui sommes profondément reconnaissant.

A NOS MAITRES ,

A LA FACULTE ET DANS LES HOPITAUX.

A Messieurs les Docteurs DURANT, MAITREPIERRE et MEGARD.

Nous devons beaucoup à leurs conférences, à leurs conseils et à leur exemple.

A Messieurs les Médecins de l'Hôpital thermal d'Aix-les-Bains,

Messieurs les Docteurs GRABER-DUVERNAY, du LAC, TREPSAT, JACQUELINE & ROSIER.

Notre profonde reconnaissance et notre respect.

A TOUS MES AMIS

INTRODUCTION

Au cours de ces vingt dernières années, de nombreux travaux cliniques et anatomo-pathologiques ont été consacrés aux manifestations cardiaques des Rhumatismes Inflammatoires chroniques, et, récemment, l'attention des auteurs semble s'être particulièrement portée sur les atteintes rencontrées dans la Spondylarthrite ankylosante.

Il nous a paru intéressant de reprendre l'étude de cette question, et, sous la direction de Messieurs le Professeur P. Ravault, le Professeur Agrégé Vignon et le Docteur Lejeune, nous avons revu 253 observations de Spondylarthrite ankylosante hospitalisées au cours de ces dernières années. Cette étude nous a permis, en la confrontant aux différentes statistiques publiées jusqu'à maintenant, de tenter de préciser la fréquence, les circonstances d'apparition, les différentes types séméiologiques et évolutifs de l'Atteinte cardiaque. En ce qui concerne les données anatomiques, nous regrettons de ne pouvoir apporter qu'une seule observation , et, d'avoir à nous référer presqu'uniquement aux données de la Littérature.

Dans une affection d'étio-pathogénie aussi mal connue que la Spondylarthrite ankylosante, et, dans un domaine encore aussi peu exploré que celui de ses manifestations cardiaques, ce travail ne pouvait avoir d'autre but que d'essayer de faire le point des connaissances actuelles, sans prétendre apporter de conclusions définitives.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Longtemps, l'atteinte du coeur fut considérée comme l'apanage exclusif de la Maladie de Bouillaud, et, jusqu'à ces dernières années, elle n'était guère mentionnée dans la Spondylarthrite qu'à titre d'argument étiologique en faveur d'une relation entre les deux affections. Il en est ainsi, notamment, dans les monographies de FISCHER et VOLTZ (1931), de KREBS et TURM (1934), dans la publication de DUNHAM et KANTZ (1941), dans le rapport de COSTE, MOUZON et BOISSIERE (1947) dans les publications de ROQUES et ARLET (1949), de FALEIRO et TEIXERA (1951), dans les monographies de FORESTIER, JACQUELINE et ROTES-QUEROL (1951) et de ROMANUS et YDEN (1953).

Cependant, toujours dans le cadre de cette discussion étiologique, quelques autours avaient rapporté des observations détaillées extrêmement intéressantes : EDSTROM (1940), HARVIER, LAMOTTE et ALBAHARY (1944), Messieurs RAVAULT et BERTHIER (1946), J.M. BERT (1946), SERRE & PASSOUANT (1948), Melle ROQUES (thèse de Toulouse -1948), M.P. WEIL et Melle DUTERTRE (1952).

Ce sont les travaux de BERNSTEIN et BROCH (1949), étude statistique portant sur 352 observations de S.A., qui marquent le début des travaux modernes. Parmi ceux-ci, les uns purement cliniques

se sont attachés à préciser la fréquence et les différents types sémé-fologiques et évolutifs de cette Atteinte cardiaque ; ce sont, en particulier, les études de NOEL (Thèse de Lyon, 1953) de THOMAS & SHARP (1955), de RUFFIE et FOURNIER (1956), de GAMP et OGOR-REK (1958), de SMYTHE et GRAHAM (1959) ; ainsi que les observations de GLECKLER (1954), de LUCCHERINI et CECCHI (1956), de BLUMBERG et RAGAN (1956), de GATTO, ZINOLLI et CACIOPPO (1958), de BURCH et MALLARET (1959), de J.A. LIEVRE (1961) : les autres concernent les études anatomo-pathologiques : alors qu'on ne disposait jusque là que des descriptions publiées dans le cadre général de la "Rheumatoïd Arthritis", depuis BAUER, CLARK et KULKA (1951) un certain nombre de travaux se sont attachés plus particulièrement à la Spondylarthrite : SCHILDER, HARVEY et HUFNAGEL (1956), VALAITIS, PILZ et MONTGOMERY (1957), ANSELL, BYWATERS et DONIACH (1958), STORSTEIN et WAALER (1959), TOONE, PIERCE et HENNIGAR (1959), CRUICKSHANK (1959) et CROWD (1960). C'est la description, dans ces travaux, de lésions d'un type assez particulier, frappant essentiellement la racine de l'Aorte, qui devait poser le problème d'une atteinte cardiaque propre à la Spondylarthrite.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS PERSONNELLES

Etant donné les difficultés qu'il peut y avoir à reconnaître une atteinte cardiaque, et surtout à en affirmer l'organicité, à un seul examen, il nous a semblé nécessaire de limiter notre statistique aux malades hospitalisés. Seuls ces malades offrent, en effet, la garantie de plusieurs examens cardiaques successifs.

Nous n'avons retenu, par ailleurs, que les dossiers dans lesquels le diagnostic de Spondylarthrite ankylosante pouvait être établi avec certitude. Ont été éliminées, non seulement les observations ne comportant pas de renseignements radiologiques suffisants, mais également celles où, en dépit de signes rachidiens évocateurs, il n'existait pas d'altérations radiologiques des articulations sacro-iliaques. En effet, si la présence de ce critère fondamental qu'est l'atteinte sacro-iliaque peut, pour quelques cas, ne pas paraître rigoureusement indispensable, nous avons cru devoir l'exiger dans cette étude afin d'éviter toute confusion.

Compte-tenu de cette double exigence, cardiologique et rhumatologique, il nous a été possible de retrouver, sur un total de 253 cas de Spondylarthrite (239 hommes, 14 femmes), 11 cas présentant une cardiopathie valvulaire certaine dont voici les observations.:

OBSERVATION N° 1

Monsieur CHA... Joseph, 50 ans, adressé dans le service du Professeur P. Ravault le 8/10/1950, pour une Ascite d'apparition récente.

Dans l'histoire clinique de ce malade, on note :

1) Une Spondylarthrite Ankylosante :

- le début de l'affection semble pouvoir être rattaché à un épisode sciatalgique mal précisé, survenu à l'âge de 35 ans. En effet, bien que de telles sciatalgies ne se soient renouvelées que 10 ans plus tard, et que dans l'intervalle, le malade ne se soit jamais plaint de sa colonne, raideur et cyphose dorso-lombaires étaient déjà notées lors d'une première hospitalisation (Professeur Froment) en janvier 1943. Ce n'est qu'à 49 ans que le sujet a commencé à se plaindre de douleurs rachidiennes diffuses de plus en plus vives.

- à l'examen clinique, il existait une nette limitation de la mobilité lombaire, une cyphose dorsale avec diminution de l'ampliation thoracique ; la colonne cervicale était respectée, ainsi que les épaules et les hanches. Les articulations périphériques étaient libres de toute atteinte.

- l'examen radiographique confirmait le diagnostic en montrant une soudure totale des articulations sacro-iliaques, une syndesmophytose étendue de la colonne lombaire et dorsale avec décalcification diffuse des corps vertébraux.

2) Une Insuffisance Aortique :

- Découverte à l'examen systématique, dès le premier séjour hospitalier, en 1943, elle ne s'est jamais accompagné d'aucun signe fonctionnel : ni palpitations, ni douleurs précordiales, ni dyspnée. Les oedèmes périphériques retrouvés lors du dernier séjour peuvent être mis, nous le verrons, sur le compte de la cirrhose hépatique.

- à l'examen, le choc de la pointe était perçu dans le 5e espace ; à l'auscultation, il existait un petit souffle diastolique, maximum dans le 3e et 4e espaces I-C gauches et le long du bord gauche du sternum, s'accompagnant d'un souffle systolique de toute l'aire précordiale, non propagé aux vaisseaux du cou et sans frémissement. Il n'existait pas de signes vasculaires périphériques, le pouls était régulier à 75/mn, la tension artérielle à 15/7.

- l'examen radioscopique révélait un ventricule gauche un peu globuleux avec un 2e arc creux, et, une Aorte pulsatile. Les poumons étaient clairs.

3) Une Cirrhose Ascitique :

- Cet homme, éthylique ancien (4 à 5 litres de vin par jour) présentait depuis un mois, lors de son entrée dans le service, une ascite d'abondance moyenne accompagnée d'une importante circulation collatérale et d'un léger oedème malléolaire ; Foie et rate n'étaient pas perçus. Malgré des ponctions répétées, cette ascite augmenta de volume ; un hydrothorax bilatéral fit son apparition et le malade mourut rapidement le 21/12/1950.

Examens de laboratoire - Réactions de Bordet Wasserman Kahn et Meinicke négatives, réactions de Takata = 0, de Hanger = (+ -), de Mac Lagan = 5 ; Urée = 0,80 g/L. Protéines totales = 68 g/l, Globuline = 24 g/l, Sérine = 44 g/l, rapport Sérine/Globuline = 1,85. Numération-formule : G.R. = 4 190 000, G.B. = 6000, Polynucléaires neutrophiles = 70 %, éosinophiles = 2 %, Lymphocytes = 22 %, Monocytes = 6 %.

A L'AUTOPSIE (Docteur Maitrepierre) : "Abondante ascite avec nombreuses adhérences péritonéales agglutinant les anses et le grand épiploon. - Foie petit, pâle, ficelé, scléreux : typique de cirrhose éthylique (Poids 800 grs).

Du côté cardiaque, pas de lésions endocarditiques : légère insuffisance aortique (persistance à l'épreuve de l'eau d'un orifice du diamètre de deux têtes d'épingle en verre) ; rétraction des valves aortiques par développement de végétations sclérosées, côté Aorte, s'étendant peu sur la paroi du vaisseau où existent seulement quelques plaques d'athérome. Orifices coronariens très perméables, se laissant facilement cathétériser. Myocarde un peu pâle. Coeur de poids normal.

Le reste de l'autopsie ne montre rien en dehors d'un léger épanchement pleural bilatéral".

Examen histopathologique, n° U.6204 (Professeur Guichard) :

"Le myocarde présente une sclérose modérée à prédominance périartérielle, les fibres myocardiques sont normales.

Les valvules sigmoïdes présentent des calcifications valvulaires enkystées très nettes. Le tissu valvulaire normal est constitué d'épais trousseaux fibreux collagènes à disposition tendiniforme, sans aucune infiltration exsudative leucocytaire. Sur les deux faces de cet axe valvulaire normal, s'observe un tissu conjonctif lâche avec de nombreux noyaux fibroblastique ou histiocytaires formant sous le revêtement endothélial de la convexite et de la concavité de la valvule, une sorte de tissu intimal. Plus loin l'axe collagène de la val-

vule devient oedèmateux avec apparition du même tissu sous-intimal devenu cette fois axial. Après cette sorte d'oedème de la valvule, on tombe sur les nodules calcifiés : à ce niveau, en suivant de la périphérie au centre de la valvule gonflée et calcifiée, on obtient les coupes suivantes : d'abord, sous l'endothélium de surface, un petit matelas sous-intimal fibrillaire, oedémateux ; puis des lames et trousseaux de fibres collagènes, tendiniformes, avec très peu de noyaux, figurant une coque épaisse ; enfin, un entrelacs de tissu collagène safranophile, de tissu nécrotique sans structure éosinophile, du magna nécrotique éosinophile, réfringent, craquelé, parsemé de poussières ou de masses basophiles correspondant à des ilots de calcium. A la périphérie de ces masses calcifiées, il existe un liseré basophile calcifié, linéaire ou dentelé, correspondant au bord périphérique de la végétation nécrotique éosinophile plus haut décrite.

En d'autres endroits, l'aspect est le même : les amas éosinophiles nécrotiques beaucoup plus volumineux sont sertis et pénétrés par des cloisons collagènes".

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique révélée à l'âge de 34 ans par des manifestations sciatalgiques. Constatation à l'âge de 43 ans d'une Insuffisance Aortique chez un homme n'ayant jamais présenté de manifestations polyarticulaires, ni de Syphilis (sérologie négative). Décès à l'âge de 50 ans d'une cirrhose éthylique.

A l'autopsie, constatation d'une sigmoïdite aortique avec lésions rétractiles des valves aortiques et calcifications macroscopiques. L'examen histo-pathologique montre des lésions inflammatoires banales avec plages de calcification.

OBSERVATION II° 2

Monsieur REV.... Victor, 33 ans, adressé dans son service par le Professeur P. Ravault, le 16/4/1945.

Rien à noter de particulier dans les antécédents personnels et familiaux.

En mai 1941, le malade, alors âgé de 29 ans, présente, sans notion d'angine préalable, une première poussée douloureuse des chevilles et des genoux qui l'oblige à garder le lit une quinzaine de jours. Traitée par le Salicylate, cette poussée guérit rapidement

- aucune atteinte cardiaque n'est signalée - le travail peut être repris au bout de 2 mois.

Mais 6 mois plus tard, en novembre 1941, toujours sans angine, survient une seconde crise, cette fois, polyarticulaire et fébrile (T° 39-40°) dont les atteintes, mobiles, affectent essentiellement les chevilles, les genoux, les poignets, les coudes et les épaules. Le médecin traitant aurait parlé de "péricardite sèche" et ordonné de fortes doses de Salicylate per os et intra-veineuses.

C'est au décours de cette seconde crise (après un séjour au lit de 3 mois) et alors qu'il ne s'est jamais plaint de sa colonne, que le malade s'aperçoit qu'il est complètement soudé dans une attitude scoliotique : cette rigidité s'étend au rachis cervical dont tous les mouvements sont pratiquement supprimés.

Depuis lors, l'état est stationnaire et si la marche est pénible et malaisée, le malade ne souffre pratiquement pas.

A l'entrée, le sujet frappe d'emblée par son aspect figé - les mouvements de flexion, d'extension et de latéralité du tronc sont supprimés - l'amplitude respiratoire est pratiquement nulle - au niveau de la colonne cervicale, ne persistent que quelques degrés de flexion-extension - l'abduction des épaules est limitée - les hanches et les articulations périphériques sont libres.

Les radiographies révèlent une soudure complète des deux interlignes sacro-iliaques et quelques syndesmophytes en voie de formation au niveau de D10-D11 et D11-D12.

A l'examen cardiaque, on note l'existence d'un petit souffle diastolique de base siégeant dans le 3e espace I-C gauche, se propageant le long du sternum, avec un léger souffle systolique d'accompagnement. Il n'existe pas de signes vasculaires périphériques, le pouls est régulier, la Tension artérielle est à 12/6. L'examen radioscopique ne révèle aucune image anormale, ni cardiaque, ni pulmonaire.

Examens de laboratoire : V.S. = 20 mms à la 1ère heure (meth. de Westergreen) - Réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique révélée à l'âge de 29 ans (dans les suites immédiates de manifestations polyarticulaires aiguës avec péricardite) par une atteinte rachidienne diffuse - constatation à l'âge de 33 ans d'une Insuffisance Aortique.

OBSERVATION N° 3

Monsieur GAR.... Louis, 41 ans, adressé dans le service du Professeur P. Ravault le 1/3/1946 pour Spondylarthrite ankylosante.

Dans l'histoire clinique de ce malade, on note :

- en 1924, à l'âge de 19 ans, la survenue, à la suite d'une angine, d'une poussée polyarticulaire fébrile (T° 39-40°) avec des atteintes très fluxionnaires, mobiles, et au cours de laquelle, une péricardite aurait été diagnostiquée. Cette crise réagit favorablement au Salicylate, néanmoins quelques arthralgies persistent pendant 6 mois.

- en 1925, nouvelle crise polyarticulaire aiguë du même type, au cours du service militaire.

- en 1939, à l'âge de 34 ans, nouvelle poussée rhumatismale polyarticulaire, mais au cours de laquelle apparaissent, pour la première fois, des douleurs vertébrales. Un traitement salicylé en vient rapidement à bout et le travail est repris.

- en 1944, récidive polyarticulaire, mais cette fois, les douleurs vertébrales sont au premier plan de la scène clinique. Pendant 8 mois, ces douleurs rachidiennes diffuses sont telles qu'elles imposent le séjour au lit. Au bout de ces 8 mois le travail peut être repris mais la colonne reste raide et douloureuse ; des arthralgies fugaces se manifestent de temps à autre.

A l'entrée, le malade paraît en bon état général, mais on est frappé d'emblée par son attitude soudée : il se retourne d'un bloc et meut la tête avec difficulté.

A l'examen clinique, on note une limitation considérable de tous les segments du rachis et une importante contracture des muscles paravertébraux. Il n'existe pas de douleurs au repos, mais la mobilisation active et passive, la percussion des épineuses sont douloureuses. Les hanches et les épaules, ainsi que les articulations périphériques sont libres.

Les radiographies ne font que confirmer un diagnostic cliniquement évident : soudure totale des deux articulations sacro-iliaques ébauches de syndesmophytes sur les clichés de face de la charnière dorso-lombaire.

L'examen cardiaque révèle l'existence d'un petit souffle diastolique de base, perçu au foyer aortique et le long du bord gauche du ster-

num accompagné d'un léger souffle systolique de la même région. Le pouls est régulier. La tension artérielle est à 11/6. Sur les radiographies thoraciques, la silhouette cardiaque paraît normale.

Le reste de l'examen est négatif.

Examens de laboratoire : V.S. = 105 mms à la première heure (M. de Westergreen) - les réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke sont négatives.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante avec manifestations rachidiennes et articulaires périphériques apparues à l'âge de 34 ans, chez un sujet ayant présenté à 19 ans et à 20 ans, deux crises polyarticulaires aiguës (dont une avec péricardite) évoquant la Maladie de Bouillaud - Constatation à l'âge de 41 ans d'une Insuffisance Aortique.

OBSERVATION N° 4

Monsieur CHE... Jean, 67 ans, lors de son dernier séjour dans le service du Professeur Agrégé Vignon, en janvier 1958.

Ce malade a présenté, en 1928, à l'âge de 37 ans, une poussée polyarticulaire aiguë, affectant essentiellement les genoux et les poignets, diagnostiquée "R.A.A." et traitée par le Salicylate. Il a gardé le lit 3 mois : aucune lésion cardiaque consécutive n'a été signalée.

En 1942, à l'âge de 51 ans (après un intervalle de 14 ans libre de toute symptomatologie) apparaissent les premières douleurs rachidiennes ; localisées au segment cervical, elles s'accompagnent d'une poussée inflammatoire des épaules et des sterno-claviculaires qui sont tuméfiées. Ces douleurs se prolongent pendant près de deux ans durant lesquels le sujet doit interrompre complètement son travail. Il le reprend en 1944 mais présente, dès lors, une ankylose totale de la colonne cervicale et une importante limitation des épaules.

C'est en janvier 1953, alors qu'il était adressé dans le service du Professeur P. Ravault pour une hémorragie intestinale (ulcère du bulbe duodénal) qu'est porté, pour la première fois, le diagnostic de Spondylarthrite ankylosante. Cliniquement, le rachis est totalement rigide, et, les radiographies révèlent une arthrite sacro-iliaque bilatérale (stade II) avec syndesmophytose rachidienne étendue. C'est également à cette occasion qu'on lui découvre une

Insuffisance Aortique : le souffle diastolique à maximum paraxyphoïdien gauche s'accompagne d'un souffle systolique, non propagé aux vaisseaux du cou, sans frémissement. Il n'existe aucun signe vasculaire périphérique. La tension artérielle est à 15/6.

A partir de cette date, le malade est régulièrement suivi à la Consultation du Rhumatisme. A deux reprises, en 1954 et 1956, il doit être hospitalisé en raison de poussées douloureuses et fluxionnaires des chevilles ; puis, en 1957, en raison d'une poussée d'Iritis de l'Oeil droit. C'est au cours de cette poussée, alors qu'il était hospitalisé dans le service d'Ophtalmologie, qu'il présenta une première crise tachycardique avec douleurs précordiales à irradiations brachiales gauches, qui devait se prolonger 2 jours, sans dyspnée.

Ces crises anginoïdes devaient se renouveler à deux reprises, en avril 1957 et en janvier 1958 ; c'est pour cette récidive qu'il est admis dans le service du Professeur Agrégé Vignon :

A l'examen, il présente :

- une Spondylarthrite ankylosante cliniquement et radiologiquement typique ; il n'existe aucun mouvement de flexion, d'extension et de latéralité du tronc ; l'expansion thoracique est de 1 cm ; la colonne cervicale ne garde que quelques degrés de flexion-extension. Les clichés montrent une soudure complète des sacro-iliaques, une colonne "en vis de pressoir" et une importante syndesmophytose cervicale. Hanches et épaules sont indemnes.

- Une Insuffisance Aortique : souffle diastolique au niveau du 3e espace gauche et le long du bord gauche du sternum avec renforcement paraxyphoïdien - souffle systolique d'accompagnement irradié surtout vers l'apex, mais peu vers les vaisseaux du cou. Il n'y a pas de frémissement. La tension artérielle est à 16/5. La radioscopie montre un gros ventricule gauche avec ascension du point G, mais le reste de l'examen est négatif : il n'existe aucun signe de décompensation.

Examens de laboratoire - V.S. = 70 mms à la première heure (M. de Westergreen) - Réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives - taux des anticorps streptococciques normal (A.S.H. moins de 5 000 unités, A.S.K. normales) - Uricémie = 49 mg/l.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique signée à l'âge de 51 ans par une poussée douloureuse rachidienne, chez un sujet ayant présenté, 14 ans auparavant, une poussée rhumatismale aiguë sensible au Salicylate, évoquant le R.A.A. - Constatation à l'âge de 62 ans d'une Insuffisance Aortique - A 67 ans, l'I.A. semble stationnaire, mais la spondylarthrite reste très évolutive.

OBSERVATION N° 5

Monsieur POU... Paul, 25 ans, hospitalisé dans le service du Professeur Ravault du 6/2 au 23/2/1948.

Antécédents héréditaires : sa mère aurait fait autrefois une crise de R.A.A., mais on n'a aucune précision à ce sujet.

Dans ses antécédents personnels, on note :

- à l'âge de 7 ans, à la suite d'une amygadalite phlegmonneuse (qui nécessitera plus tard une intervention), une première crise polyarticulaire, fébrile, affectant toutes les articulations (y compris la colonne cervicale et les temporo-maxillaires). Traitée par le Salicylate, cette crise guérit en quelques jours sans laisser d'atteinte cardiaque.

- à l'âge de 13 ans, nouvelle crise polyarticulaire aiguë, fluxionnaire, ayant duré deux mois et à la suite immédiate de laquelle surviennent des manifestations choréiques (quelques grimaces, quelques mouvements vifs et maladroits dans les membres supérieur et inférieur droits). La crise choréique dure elle-même un mois et demi ; le docteur Barbier consulté affirme, alors, une atteinte cardiaque associée.

- Un an plus tard, à l'âge de 14 ans, s'installe une arthrite des deux chevilles : les douleurs extrêmement vives accompagnées de phénomènes inflammatoires intenses entraînant une impotence fonctionnelle à peu près complète, persistent pendant 4 ans, rebelles au Salicylate, à la Salitropine, aux cures thermales.

En 1941, le malade, alors âgé de 17 ans, consulte pour la première fois le Professeur P. Ravault qui conseille une cure thermale à Aix les Bains, puis un traitement radiothérapique qui apporte une amélioration considérable. L'examen cardiaque révèle l'existence, à ce moment, d'une Insuffisance Aortique isolée.

En 1942, apparaissent les premières douleurs lombaires qui vont rapidement s'accentuer et s'accompagner d'une raideur croissante. A l'examen radiographique, les sacro-iliaques sont considérées comme "douteuses", mais étant donné l'âge du sujet le diagnostic de S.A. n'est pas fermement établi. Par contre, le Professeur P. Ravault note un remaniement des signes d'auscultation cardiaque : au souffle diastolique d'I.A. s'associe un roulement présystolique apexien avec "élan de BI" qui peuvent être interprétés comme des signes de sténose mitrale.

A partir de cette date, l'évolution douloureuse rachidienne se poursuit par poussées intermittentes ; une cyphose dorsale importante se constitue qui nécessite, trois ans plus tard un redressement par platres successifs. Enfin, deux mois avant son hospitalisation, survient une nouvelle poussée inflammatoire périphérique, frappant les genoux, le pied droit, puis les métacarpo-phalangiennes droites et les poignets gauches ; la température est à 38°5.

A l'examen il présente :

1- Un tableau typique de Spondylarthrite, avec rigidité vertébrale diffuse, cyphose dorsale moyenne - le rachis cervical, lui-même, est presqu'entièrement soudé. Sur les radiographies, en dehors d'une décalcification vertébrale diffuse, la colonne ne présente aucune anomalie, mais les articulations sacro-iliaques sont floues avec des interlignes partiellement comblés.

Hanches et épaules sont libres, mais genoux, chevilles, poignet gauche et métacarpo-phalangiennes II et III présentent des signes inflammatoires nets.

2- Une Atteinte cardiaque (Docteur Pont) "A la pointe qui est assaisée : pas de frémissement, mais l'auscultation révèle la présence d'un petit souffle systolique se propageant jusqu'à la ligne axillaire antérieure, et surtout, d'un "élan de BI" avec roulement présystolique, petit roulement diastolique faible, redoublement de B2. Au niveau du 3e espace intercostal gauche, le long du sternum, souffle diastolique indiscutable, avec, dans le 1er espace I-C droit, léger souffle systolique un peu rapeux, entendu dans les vaisseaux du cou, accompagné d'une sensation tactile anormale sans que l'on puisse parler de frémissement véritable - En somme : R.M. + I.A. certains, I.M. + R.A. probables".

Le pouls est régulier à 100 (T° 38°5), la tension artérielle à 9,5/5

Examens de laboratoire - V.S. = 110 mms (1° heure), réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives - Numération - formule : G.R. = 3 500 000, G.B. = 15 200, Polynucléaires neutrophiles = 69,5 %, Eosinophiles = 3,5 %, Basophiles = 0,5 %, Lymphocytes = 20,5 %, Monocytes = 5 %, Myelocytes = 1 %.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique révélée à l'âge de 14 ans par un Rhumatisme inflammatoire chronique des chevilles chez un sujet ayant présenté : à l'âge de 7 ans, une crise polyarticulaire évoquant le R.A.A. mais sans atteinte cardiaque ; et à l'âge

de 13 ans, une crise de R.A.A. suivie de manifestations choréiques transitoires. Constatation dès la deuxième crise articulaire d'une Atteinte cardiaque : à l'âge de 17 ans; l'auscultation révèle une Insuffisance Aortique, et un an plus tard, une Sténose Mitrale associée.

OBSERVATION N°6

Monsieur PAL.... Louis, 61 ans, hospitalisé dans le service du Professeur P. Ravault, du 29/3 au 13/4/1951.

- Pas d'antécédents pathologiques particuliers.

- l'Histoire de la maladie commence en 1931, à l'âge de 41 ans, par des douleurs cervico-dorsales qui vont progressivement, dans les années qui suivent, conduire à l'ankylose rachidienne, tandis que les articulations périphériques restent relativement indemnes, mises à part quelques douleurs erratiques.

C'est en 1947, à l'âge de 57 ans, que s'installent, d'abord au genou droit, puis progressivement, aux coudes, aux épaules, aux poignets et aux petites articulations de la main droite, des atteintes inflammatoires chroniques des articulations périphériques. Devant l'inefficacité de nombreuses thérapeutiques, il est adressé dans le service.

A l'examen, il présente :

1- Une Spondylarthrite ankylosante absolument certaine. Cliniquement, il existe une limitation considérable de tous les mouvements du tronc, l'ampliation thoracique est presque nulle, une raideur intense de la colonne cervicale. Radiologiquement : soudure complète des articulations sacro-iliaques - coulée syndesmophytique dorsale et dorso-lombaire, ossification des ligaments inter-épineux.

2- Une atteinte des articulations périphériques :

- déformation en "coup de vent" de la main droite, limitation douloureuse des deux poignets, perte d'extension des coudes, blocage de l'épaule droite. La cheville et le genou droits sont le siège d'un gonflement douloureux avec légère hydarthrose du genou et limitation des mouvements.

- Intégrité clinique et radiologique des hanches.

3- Une atteinte cardiaque valvulaire :

L'auscultation montre la présence d'un souffle systolique de pointe, propagé jusqu'à la ligne axillaire antérieure, non modifié par les changements de position. "Ce souffle doit être interprété comme une Insuffisance Mitrale organique". Professeur P. Ravault.

Le reste de l'examen est négatif. Le pouls est régulier, la tension artérielle à 15/10.

Examens de laboratoire - V.S. = 59 mms (1° heure) - Réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives - Protéines totales 67,5 grs/l : sérine = 37,5 grs, globuline = 30 g, Rapport Sérine/globuline = 1,25. Uricémie = 40 mg/l.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique révélée à l'âge de 41 ans par un syndrome douloureux rachidien avec limitation de la mobilité. Constatation à l'âge de 61 ans d'un souffle systolique de pointe interprété comme une Insuffisance Mitrale organique.

OBSERVATION N° 7

Monsieur DEL.... Francisque, 65 ans, hospitalisé dans le service du Professeur P. Ravault, du 19/1 au 7/2/1959.

Dans l'Histoire pathologique chargée de ce malade, on note :

1- Une Syphilis - contractée à l'âge de 20 ans et correctement traitée par la suite. Il n'a pas présenté d'accidents secondaires. L'examen neurologique est négatif : réflexes tendineux obtenus, pas de signe d'Argyll-Robertson - pas de signe de Romberg. Les réactions sérologiques classiques (Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke) sont négatifs - les tests d'immobilisation tréponémique n'ont pas été pratiqués.

2- Une Spondylarthrite ankylosante post-blennoragique :

- C'est à l'âge de 40 ans, dans les suites immédiates d'une Urethrite gonococcique, que se sont installées, au milieu d'un tableau polyarticulaire affectant les petites articulations des doigts, les sterno-claviculaires et les chevilles, les premières douleurs dorso-lombaires. Celles-ci devaient persister seules par la suite, après un traitement par le vaccin anti-gonococcique.

- Trois ans plus tard, survenait une poussée d'Iritis localisée à l'oeil gauche - et qui devait récidiver de nombreuses fois jusqu'à janvier 1957 tantôt sur l'oeil gauche, tantôt sur l'oeil droit.

- A l'examen, il s'agit d'une S.A. typique avec rigidité complète de tous les segments rachidiens, cyphose dorsale et scoliose dorso-lombaire, diminution de l'amplitude respiratoire. Il existe une nette limitation de l'abduction de la hanche droite ; les autres articulations sont intactes. Sur les clichés radiographiques : synostose complète des sacro-iliaques - syndesmophytose étendue à tous les segments du rachis réalisant la classique "colonne bambou" avec ostéoporose importante. La hanche droite présenté un pincement global de son interligne, à prédominance polaire supérieure, avec très fines irrégularités des contours.

3- Une Insuffisance Aortique : signée par un souffle diastolique entendu dans la région apexienne et sus-apexienne, accompagné d'un petit souffle systolique de pointe. Le pouls est régulier à 70/mn. La T.A. est à 16/7. Il n'existe aucun signe vasculaire périphérique - aucun signe de décompensation.

4- Un Néoplasme prostatique : découvert à l'âge de 61 ans (Professeur Cibert) et traité régulièrement par le Stilboestrol. Au T.R. : prostate irrégulière et nodulaire.
(Un aspect pseudo-pagétique des ailes iliaques a fait discuter une métastase qui, finalement, n'a pas été retenue).

Examens de laboratoire : Réaction de B., W, K. et M négatives - Anticorps streptococciques normaux : A.S.L = 40 U, A.S.H. = 53 mg, Phosphatases alcalines = 5 U-B, Phosphatases acides totales = 6,8 U.R.A., Phosphatases acides prostatiques = 3,2 U.R.A., Urée = 0,32g/l ; Uricémie = 45 mg/l.

EN RESUME - S.A. typique apparue à l'âge de 40 ans dans les suites immédiates d'une Urethrite gonococcique - Constatation à l'âge de 61 ans d'un néoplasme prostatique - Constatation à l'âge de 65 ans d'une I.A. vraisemblablement ancienne - Notion d'un accident syphilitique à l'âge de 20 ans correctement traité par la suite - Sérologie négative et absence d'autres signes de Spécificité.

OBSERVATION II° 8

Monsieur GIR.... Joseph, 48 ans, adressé dans son service par le Professeur P. Ravault le 21-10-1960, pour examens biologiques et radiologiques.

- dans ses antécédents héréditaires ; sa mère serait morte d'une cardiopathie aortique sur laquelle on n'a malheureusement aucune précision.

- dans ses antécédents personnels, à noter des angines fréquentes dans l'enfance et l'adolescence.

En 1930, à l'âge de 18 ans, le sujet devance l'appel et, au régiment, à la suite d'une injection de vaccin antidiphtérique, fait une première poussée polyarticulaire aiguë, très fluxionnaire, et au cours de laquelle il présente des douleurs précordiales intenses. Les médecins auraient parlé d'atteinte cardiaque, mais sans précision.

En 1935, il fait un nouvel épisode polyarticulaire mais cette fois plus prolongé, qui l'oblige à garder le lit pendant 6 mois et à interrompre toute activité pendant un an. Au début de cette seconde crise, il avait présenté les mêmes douleurs précordiales.

Cette crise devait récidiver à nouveau, en 1937, avec les mêmes caractères, et, en particulier, avec les mêmes douleurs précordiales.

Par la suite, pas de nouvelles crises fluxionnaires, mais arthralgies persistantes d'évolution capricieuse.

L'Affection actuelle remonte à 1956 (à l'âge de 44 ans par l'apparition de sciatalgies capricieuses, et peu après, par une poussée d'Iritis de l'oeil gauche. Alors que les "sciatiques"persistent par poussées, apparaissent des douleurs lombaires ; et bientôt le malade ne se plaindra plus que de lombalgies de plus en plus vives, l'obligeant à interrompre son travail. En 1958, il fait nouvelle poussée d'Iritis de l'oeil droit.

Diverses thérapeutiques (Chrysothérapie, cures thermales etc...) n'apportent pas d'amélioration - seule la Phénylbutazonole soulage.

A l'entrée, malade en mauvais état général, pâle et présentant des sueurs abondantes. On note, à l'examen :

- une importante limitation de la mobilité lombaire et de l'expansion thoracique (la colonne cervicale est respectée) - toute tentative de mobilisation est douloureuse.

- A l'examen radiographique : les clichés de face de la colonne dorso-lombaire montrent des agraffes syndesmophytiques typique en L2-L3 et L3-L4 - et surtout, il existe une arthrite sacro-iliaque bilaté-

rale au stade II : aspect pommelé avec interlignes irrégulièrement élargis"en chapelet".

Hanches, épaules et articulations périphériques sont indemnes.

- L'examen cardiaque révèle l'existence d'un souffle diastolique de base, d'intensité maximum au niveau du 3e espace droit et le long du sternum, interprété comme un souffle d'Insuffisance aortique. Le pouls est régulier à 80/mn. La tension artérielle est 11,5/7.

- Examens de laboratoire - V.S. = 19 mms (1e heure) - réactions de Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives - Anticorps streptococciques normaux : A.S.L. = 80 U, A.S.H. moins de 5 000 u, A.S.K. normales. La réaction au Latex (Singer-Plotz) est positive au 1/3 200°.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique traduite à l'âge de 44 ans par l'apparition d'un syndrome douloureux lombo-sacré avec sciatalgies et Iritis. Existence dans les antécédents de crises aiguës polyarticulaires à 18,23 et 25 ans évoquant le R.A.A. et au cours des quelles une atteinte cardiaque aurait été notée. Constatation à l'âge de 48 ans d'une Insuffisance Aortique probablement ancienne.

OBSERVATION N° 9

Monsieur RIV.... Pierre, 50 ans, adressé dans le service du Professeur P. Ravault le 13/6/1961, pour Spondylarthrite ankylosante.

- Antécédents familiaux : son père et ses deux frères présentent un Psoriasis.

- Chez lui, le début de la dermatose remonte à l'âge de 15 ans par l'apparition isolée, sans signes articulaires, de quelques plaques discrètes de la face d'extension des genoux et des coudes.

A l'âge de 20 ans, il est réformé du service militaire en raison de son affection cutanée, mais on aurait parlé également d'un "redoublement de B2" sans autre précision.

A l'âge de 23 ans, à la suite d'une angine, survient une première poussée rhumatismale localisée aux pieds : elle consiste essentiellement en douleurs talonnières, accompagnées d'une discrète fluxion des chevilles. Ces douleurs, non soulagées par le Salicylate, persistent 4 à 5 mois.

C'est à 29 ans (après un intervalle de 6 ans libre de toute symptomatologie) que le malade commence à se plaindre de douleurs lombo-fessières droites puis gauches qui vont croissant, évoluant par poussées synchrones de celles de la dermatose. Il est hospitalisé à Toulon, puis à Hyères, voit de nombreux médecins, reçoit de nombreuses thérapeutiques (chrysothérapie, radiothérapie, ondes courtes etc...) sans que l'évolution soit grandement modifiée : l'ankylose gagne progressivement tous les segments du rachis, une cyphose dorsale importante se constitue et, complétant l'impotence, une coxite bilatérale sévère s'installe.

A l'examen, on note :

1- Un Psoriasis : actuellement limité à quelques plaques au niveau des coudes, des chevilles et du thorax.

2- Une Spondylarthrite ankylosante très invalidante :

- cliniquement : la colonne est totalement soudée dans son ensemble avec disparition de la lordose lombaire, cyphose dorsale et tête projetée en avant, l'ampliation thoracique est pratiquement nulle : 1cm. La hanche droite est bloquée en attitude vicieuse (Flex. 30°, Abd. 20 et rotation externe). La hanche gauche est très enraidie (Ext. - 10°, Flex. 90°, rotations bloquées en légère Rot. externe). Les épaules et les autres articulations périphériques sont libres.

- radiologiquement : synostose totale des sacro-iliaques - coxite bilatérale avec pincement global de l'interligne et discrètes irrégularités des contours - aspect flou et délavé du bassin et des épiphyses fémorales - décalcification vertébrale diffuse avec images syndesmophytiques typiques.

3- Une atteinte valvulaire Mitrale : L'auscultation révèle un redoublement du 2° bruit, un "élan" du 1° bruit avec roulement pré-systolique et un souffle systolique de pointe, non propagé. Il n'y a pas de frémissement. En raison de la déformation thoracique, il est difficile d'interpréter la silhouette radiologique du coeur - il n'y a pas d'images pulmonaires anormales. La tension artérielle est à 12,5/7.

Examens de laboratoire : V.S. = 29 mms (1e heure) - Anticorps streptococciques : A.S.L. 400 U, A.S.H. moins de 5000 u ASK normales. A l'électrophorèse plasmatique : Albumine 40,5 gr. Globulines alpha I = 5,5gr, alpha 2 = 13 grs, Bêta : 16 grs, gamma = 25 grs.

EN RESUME - S.A. typique révélée à l'âge de 29 ans chez un sujet présentant depuis l'âge de 15 ans un Psoriasis à caractère familial. Notion dans les antécédents à l'âge de 23 ans d'une crise douloureuse localisée aux pieds insensibles au Salicylate. Constatation à l'âge de 50 ans d'une Maladie Mitrale apparemment ancienne.

OBSERVATION N° 10

Monsi r BIG.... Louis, 52 ans, hospitalisé dans le service du Pro - Agrégé VIGNON, le 25/7/1961.

Dans l'Histoire pathologique complexe de ce malade on note :

I- Une Spondylarthrite Ankylosante :

- C'est à l'âge de 10 ans, à la suite d'une chute en position assise, que le malade a commencé à souffrir de douleurs lombaires et inguinales intermittentes, survenant par poussées aiguës d'une huitaine de jours. On a d'abord incriminé un Spina bifida, pour lequel il a été opéré sans succès à l'âge de 15 ans.

- A l'âge de 18 ans, survient une arthrite tibiotarsienne, considérée alors comme tuberculeuse, et pour laquelle il doit subir une astragalectomie. Dans les suites de l'intervention, et dans l'espace de 2 ans (de 18 à 20 ans), se développent des arthrites rapidement ankylosantes de toutes les articulations des membres inférieurs, et, lorsqu'il est hospitalisé pour la première fois dans le service du Professeur Devic, en 1929, il présente une attitude vicieuse : hanches en flexion, genoux en flexion avec subluxation postérieure. En raison de la contracture (avec réflexe cutané plantaire en extension : faux Babinski), de l'atrophie et de la fibrillation musculaire, et en raison de la difficulté à obtenir les réflexes tendineux, on a discuté quelques temps une affection neurologique qui, finalement, n'a pas été retenue.

- Le diagnostic de Spondylarthrite ankylosante devait être d'ailleurs confirmé par les radiographies : soudure complète des articulations sacro-iliaques, syndesmophytose étendue à tous les segments du rachis - ossification inter-apophysaire et inter-épineuse réalisant la classique image en "rails de tramway".

2- Une Insuffisance Aortique :

- C'est à 26 ans, alors que le sujet n'avait jamais présenté de R.A.A. (Professeur Froment) et alors que des examens cardiaques antérieurs

régulièrement répétés, avaient été négatifs, qu'on est amené à découvrir pour la première fois, à l'occasion d'une légère dyspnée matinale; "un souffle diastolique assez intense, un peu rude, le long du bord gauche du sternum, qui ne s'entend pas à la pointe et qui s'accompagne d'un souffle systolique non propagé dans les vaisseaux du cou, sans frémissement. La tension artérielle est à 19/8" Professeur P. Girard.

- A des examens successifs (32 ans, 33 nas et 35 ans), les mêmes signes d'auscultation sont retrouvés, inchangés, par différents examinateurs. Les chiffres tensionnels restent du même ordre. Il n'existe aucun signe fonctionnel, en dehors d'une légère dyspnée.

A 43 ans, à l'examen électrocardiographique, le Professeur Gonin note "couplage extra-systolique : le battement anormal est prématuré, ce qui élimine un rythme sinusal. Le complexe ventriculaire est atypique par la brièveté de l'intervalle P R et par la forme de la branche ascendante de R qui semble évoquer l'aspect d'un syndrome de W.P.W. Il s'agit donc d'un trouble de l'excitation et d'un trouble de la conduction assez curieux d'abord par le couplage auriculaire qui est rare, ensuite par l'aspect alterné de W.P.W, étant donné, bien entendu, qu'il s'agit d'une figure lectrique et non du syndrome typique". A l'auscultation, il note : "Insuffisance aortique à 3/6 en "sautoir" de l'orifice aortique à la pointe - le souffle systolique d'accompagnement est d'intensité modérée 2/6 et variable. On n'admet pas de signes de la pointe".

Au dernier examen, en juin 1961, ces signes d'auscultation restaient inchangés et en dehors de la légère dyspnée déjà signalée, il n'existait aucun signe fonctionnel. La T.A. était à 13/10. Les oedèmes périphériques peuvent être mis sur le compte de la néphrite.

3- Une Néphrite ascendante :

- A l'âge de 49 ans, devant des troubles mictionnels persistants et inexpliqués, le malade est opéré : resection d'un col vésical hypertonique et épididymectomie pour orchite aiguë.

- Dans les suites de l'intervention s'est développée une pyelo-néphrite avec pyurie abondante, riche flore microbienne albuminurie à 3 à 4 gr persistante. Alors que les chiffres d'Urée sanguine se maintenaient depuis 1958, entre 0,55 et 0,70 gr/l : à la suite d'un traitement diurétique survint brusquement une poussée azotémique (urée à 3g/l) à laquelle le sujet devait rapidement succonber.

Examens de laboratoire : Réactions de Bordet-Wasserman, Hahn et Meinicke négatives - Numération-Formule : G.R. = 4 600 000, G.B. = 9 800; Poly.Neutro = 72 %, Eosino = 1 %, Lympho = 22 %, Monocytes = 7 %.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique à début très précoce (10 ans) par un syndrome douloureux lombo-sacré. Constatation à l'âge de 26 ans d'une Insuffisance Aortique (alors que de nombreux examens cardiaques antérieurs avaient été négatifs). Constatation sur l'E.C.G. de petits troubles de la conduction. Décès à 52 ans des suites d'une affection urinaire de cause mal précisée. Pas de contrôle anatomique.

OBSERVATION N° 11

Monsieur FLA... Léon, 41 ans, adressé dans le service du Professeur P. Ravault le 8-10-1961, pour Spondylarthrite ankylosante.

- Pas d'antécédents pathologiques particuliers en dehors d'un croup à l'âge de 8 ans.

Dans son histoire rhumatismale, on note :

- en 1943, à l'âge de 23 ans, alors que le sujet venait de s'évader d'un camp de prisonnier, une première poussée polyarticulaire résolutive : début par de vives douleurs lombaires, puis en quelques heures poussée extrêmement fluxionnaire des genoux, des chevilles, des poignets et des doigts, avec élévation thermique à 39°. Traitée par le Salicylate, cette crise guérit en 1 mois. Aucune atteinte cardiaque consécutive n'aurait été signalée. A la suite de cette crise, le malade a toujours gardé quelques lombalgies, peu gênantes, n'ayant jamais, en tout cas, nécessité des arrêts de travail.

- En février 1960, au décours d'une grippe, nouvelle poussée polyarticulaire du même type : très fluxionnaire, frappant toutes les articulations, accompagnée de douleurs dorso-lombaires vives et de quelques douleurs cervicales. Température à 39°5, pas d'angine. Le malade ne se souvient pas d'avoir entendu parler d'atteinte cardiaque, par contre il signale l'apparition au cours de la crise, de nodules de la face postérieure des avant-bras, non douloureux, ayant regressé en quelques semaines. Traitée par Corticothérapie, cette poussée fluxionnaire s'amende rapidement, mais depuis lors persiste des algies multiples du rachis lombo-dorsal, des genoux et surtout des talons.

- A l'entrée, malade en bon état général qui présente :

I- Une Spondylarthrite ankylosante typique :

Cliniquement, raideur intense du segment dorso-lombaire (Schober 2cms) - amplitude respiratoire : 2,5cms. La colonne cervicale est douloureuse dans les mouvements forcés de flexion-extension, de rotation et d'inclinaison latérale.
Radiologiquement : arthrite sacro-iliaque bilatérale au stade I-II : flou des interlignes, remaniement pommelé de leur berge iliaque, élargissement irrégulier.

Les articulations périphériques, les hanches et les épaules sont libres de toute atteinte.

II- Une Atteinte Mitrale : A l'auscultation, on note un souffle systolique de pointe, doux, lié au 1e bruit, se propageant jusque dans l'aisselle - variant peu avec les positions et qui est interprété comme I.M. organique. La tension artérielle est à 13,5/7.

Examens de laboratoire : V.S. = 45 mms (1e heure), Anticorps streptococciques normaux : ASL = 200 unités, ASH = 5000 U, ASK normales. Prélèvement de gorge : pas de streptocoque hémolytique. Bordet-Wasserman, Kahn et Meinicke négatives.

EN RESUME - Spondylarthrite ankylosante typique révélée à l'âge de 23 ans par des manifestations douloureuses lombo-sacrées et polyarticulaires. Constatation à l'âge de 41 ans d'un Souffle systolique de pointe interprété comme une Insuffisance Mitrale organique.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE

Nous venons de voir, par le résumé de ces quelques observations, quelles étaient, en pratique, les conditions dans lesquelles on pouvait être amené à découvrir une cardiopathie chez des sujets atteints de Spondylarthrite ankylosante.

Confrontant les données de notre étude avec celles de la littérature, nous avons cherché, dans ce chapitre, à dégager une vue d'ensemble des aspects cliniques de cette atteinte cardiaque.

Nous envisagerons successivement :

I- La fréquence des diverses atteintes cardiaques (valvulaires, péricardiques et autres).

II- Leurs circonstances d'apparition

III- Leurs aspects séméiologiques et évolutifs.

I - FREQUENCE DES DIVERSES ATTEINTES CARDIAQUES

Dans la Spondylarthrite ankylosante, la fréquence clinique de l'atteinte cardiaque a été très diversement appréciée : les moyens d'investigation mis en oeuvre, et surtout, les critères retenus par les différents auteurs, varient grandement d'une statistique à l'autre.

En effet, les pourcentages rapportés dans la littérature ne concernent pas toujours des faits identiques : les uns se rapportent uniquement aux atteintes valvulaires (voire même uniquement aux atteintes aortiques), d'autres concernent l'ensemble des cardiopathies de type rhumatismal (valvulaires, péricardiques etc....), d'autres, enfin, recouvrent toutes les manifestations cardiaques cliniques et électrocardiographiques sans distinction. Par ailleurs, dans les travaux anglo-saxons, les données concernant la S.A. sont le plus souvent, on le sait, confondues avec celles de la P.C.E. dans le cadre unique de la "Rheumatoïd arthritis".

C'est pourquoi il nous a paru nécessaire, afin de n'avoir à comparer que des chiffres se rapportant à des faits identiques, d'étudier séparément :

A- La fréquence des Atteintes valvulaires : leur fréquence globale et la fréquence respective des divers types.

B- La fréquence des autres manifestations cardiaques, cliniques et électrocardiographiques.

A- Fréquence des Atteintes valvulaires.

1- Fréquence globale.

Nous rapportons dans le tableau I les proportions d'atteintes valvulaires relevées dans les principales statistiques de la littérature (y compris celles où le type des valvulopathies en cause n'est pas précisé). Ne figurent pas dans ce tableau : d'une part, les études consacrées à la "Rheumatoïd arthritis" en général, d'autre part les études se limitant à un seul type de valvulite (aortique, par exemple).

Si ces proportions varient grandement d'un auteur à l'autre, de 3 sur 214 (Trulhas) à 5 sur 39 (Storstein et Waaler), il est, cependant, à noter :

a) qu'en dehors du pourcentage considérable de 11 % rapporté par Fischer et Vontz dans leur monographie (1931), la fréquence de

l'atteinte valvulaire n'est supérieure à 6 % que dans les petits groupes de malades, inférieurs à 100.

b) que parmi les statistiques portant sur plus de 100 cas de S.A., seules celles de Forestier et coll. (1,5 %) et de Truhlar (1,4 %) rapportent des pourcentages inférieurs à 2 %. (Il faut d'ailleurs souligner que ces travaux n'étaient pas orientés vers la recherche de l'atteinte cardiaque et que celle-ci n'y est mentionnée que dans le cadre des antécédents de Maladie de Bouillaud.

Les pourcentages rapportés dans les grandes statistiques de ces dix dernières années sont, par contre, très comparables :

- Bernstein et Broch	2,8 %
- Sharp	3,4 %
- Ruffié et Fournier	2,6 %
- Gamp et Ogorrck	5,5 %
- Smythe et Graham	2,8 %
- Toone, Pierce et Hennigar	3 %

Ils sont également très voisins de celui que nous relevons dans notre propre étude, puisque sur 253 observations nous avons pu retenir 11 atteintes valvulaires organiques, soit 4,3 % (Si l'on élimine le cas n° 7 où l'I.A. peut être considérée comme d'origine syphilitique, ce pourcentage se ramène à 3,9 %).

En définitive, le pourcentage de 3,5 %, que nous obtenons en faisant la somme des différentes statistiques, rend compte assez bien de la fréquence approximative des Atteintes valvulaires cliniquement décelables au cours de la S.A. On peut donc situer cette fréquence entre 2,5 et 4 % des cas.

2- Fréquence respective des divers types d'Atteinte valvulaire.

Le type de valvulite en cause est variable. Cependant, la plupart des auteurs insistent sur la fréquence toute particulière de l'Insuffisance aortique.

Nous rendons compte, dans les tableaux 2 et 3, des chiffres que nous avons pu relever dans la littérature, concernant la fréquence respective de l'atteinte valvulaire aortique et de l'atteinte mitrale. Pour que ces tableaux permettent une étude comparative réellement valable, nous y avons fait figurer les mêmes statistiques, éliminant celles consacrées uniquement à l'insuffisance aortique que nous mentionnerons à part.

TABLEAU I - Fréquence globale des Cardiopathies valvulaires

AUTEURS	Nb de cas de S.A.	TOTAL DES CARDIOPATHIES VALVULAIRES Nombre	pourcentage
Fischer et Vontz (1931)	100	11	11 %
Dunham-Kantz (1941)	20	1	5 %
Coste-Mouzon et coll. (1947)	76	4	3,2 %
Roquès-Arlet (1949)	34	1	2,9 %
Bernstein et Broch (1949)	352	10	2,8 %
Forestier & coll. (1951)	200	3	1,5 %
Faleiro et Texeira (1951)	25	2	8 %
Tyson-Thompson et Ragan (1953)	60	4	6,6 %
Thomas-Sharp (1955)	490	17	3,4 %
Morrison (1955)	68	1	1,4 %
Ruffié et Fournier (1956)	150	4	2,6 %
Truhlar (1957)	214	3	1,4 %
Short-Bauer et Reynold (1957)	41	2	5 %
Gamp-Ogorrek (1958)	144	5	5,5 %
Smythe-Graham (1959)	519	15	2,8 %
Toone-Pierce-Hennigar (1959)	265	8	3 %
Storstein et Waaler (1959)	39	5	12,8 %
Statistique personnelle	253	11	4,3 %
TOTAL	3050	110	% âge moyen: 3,5 %

(Nous avons souligné les taux établis sur des séries supérieures à 100 et qui sont les seuls pour lesquels on puisse parler de pourcentage).

a) L'Insuffisance Aortique

Nombreuses sont les publications qui, depuis celle de Bauer, Clark et Kulka (1951), ont été consacrées à l'Insuffisance Aortique rencontrée dans la Spondylarthrite ankylosante. Trop souvent, malheureusement, ces études concernent des observations isolées ou des groupes sélectionnés de malades, si bien qu'il reste difficile de se faire une opinion quant à la fréquence de cette association.

Néanmoins, si l'on ne tient compte, là encore, que des travaux portant sur des groupes non sélectionnés de plus de 100 observations (tableau 2), on peut voir que les pourcentages rapportés par les différents auteurs sont assez concordants :

- Bernstein et Broch	2 %
- Ruffié et Fournier	2,6 %
- Gamp et Cgorrek	3,5 %
- Smythe et Graham	2,1 %
- Toone, Pierce et Hennigar	3 %

Parmi nos malades, 8 présentent une Insuffisance aortique, ce qui représente pour l'ensemble de notre groupe, un pourcentage de 3,1 % (2,7 % si on élimine le cas n° 7 où l'étiologie syphilitique de l'I.A. est au moins probable).

Si nous faisons la somme des différentes statistiques, nous relevons 50 observations d'I.A. sur un total de 1890 cas de Spondylarthrite : soit un pourcentage moyen de 2,6 %. Bien qu'il soit obtenu de manière un peu artificielle (ces statistiques n'étant pas toujours exactement superposables), ce pourcentage moyen paraît bien refléter l'opinion de la plupart des auteurs. La fréquence approximative de l'I.A. peut donc être située entre 2 et 3 % des cas de Spondylarthrite.

Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'une Insuffisance Aortique pure (il en est ainsi dans 7 de nos cas). Si elle s'accompagne souvent d'un souffle systolique de base, plus ou moins intense, et, plus ou moins étendu ; très rarement, celui-ci revêt les caractères d'un souffle de Sténose aortique (propagation aux vaisseaux du cou avec frémissement) comme c'est le cas dans 3 observations de Bernstein et Broch, dans une observation de Burch et Mallaret (1959). Il est également rare qu'elle associe une atteinte mitrale, mais il faut tenir compte de la difficulté qu'il peut y avoir à différencier un bruit diastolique à type de "roulement de Flint" du murmure diastolique à renforcement présystolique d'une Sténose mitrale. Compte-tenu de cette cause d'erreur, l'association d'une atteinte mitrale à l'insuffisance aortique paraît se situer aux environs de 0,5 % des cas.

TABLEAU II - Fréquence de l'Insuffisance Aortique (pure ou associée à une Atteinte Mitrale)

AUTEURS	Nb de cas de S.A.	INSUFFISANCE AORTIQUE								(1)
		Total		Pure		+ R.A.		Att. mitrale		
		Nb.	%	Nb.	%	Nb.	%	Nb.	%	
Roquès et Arlet (1949)	34	0								
Bernstein & Broch (1949)	352	7	2	3	0,8	3	0,8	1	0,3	
Faleiro et Teixera (1951)	25	0								
Morrison (1955)	68	1	1,4	1	1,4					
Ruffié et Fournier (1956)	150	4	2,6	3	2			1	0,6	
Short-Bauer Reynolds (1957)	41	2	4,6	2	4,6					
Gamp-Ogorrek (1958)	144	5	3,5	2	1,4			3	2,1	
Smythe et Graham (1959)	519	11	2,1	11	2,1					
Toone et coll. (1959)	265	8	3,1	8	3,1					
Storstein et Waaler (1959)	39	4	10,2	3	7,6	1	2,6			
Statistique personnelle	253	8	3,1	7	2,7			1	0,4	
	1890	50		40		4		6		
		soit 2,6 %		soit 2,1 %		soit 0,2%		soit 0,3 %		

(1) Il ne nous a pas été possible de donner le détail de l'atteinte mitrale dans les cas où elle était associée à une I.A., les auteurs parlant le plus souvent "d'atteinte mitro-aortique" sans autre précision.

b) Fréquence de l'Atteinte Mitrale

Nous avons vu que lésions mitrales et aortiques pouvaient coexister dans un faible pourcentage de cas : la fréquence des lésions mitrales pures est encore plus difficile à apprécier. D'assez nombreuses observations isolées en ont été publiées, mais si l'on s'en refère aux études statistiques, sa fréquence est dans l'ensemble peu élevée (tableau 3).

En effet, si l'on excepte les études portant sur des petits groupes de malades (Roquès et Arlet : une I.M sur 34 cas de S.A., Faleiro et Teixera : 2 I.M. sur 25 cas), la plupart des travaux statistiques ne mentionnent que rarement des atteintes Mitrales isolées :

- Bernstein et Broch 3/ 352 (0,9 %)
- Smythe et Graham 4/ 519 (0,7 %)

Dans notre groupe, nous avons pu retenir 3 observations d'atteinte mitrale organique (2 I.M. et I.R.M + IM). Il est à souligner que nous avons du éliminer de cette étude, 6 cas dans lesquels il existait un souffle systolique de pointe dont les caractères (souffle strictement localisé à la pointe, non propagé, variable avec les positions) ne permettaient pas d'en retenir, avec certitude, l'organicité.

En définitive, si l'on fait, comme précédemment, la somme des différentes statistiques, sur les 1890 cas de Spondylarthrite nous relevons 12 atteintes mitrales pures (9 R.M. + I.M., 4 I.M.) : soit 0,6 % des cas. Tenant compte des lésions mitrales associées, ce pourcentage atteint environ 1 % des cas.

EN RESUME : La fréquence clinique des atteintes valvulaires, au cours de la Spondylarthrite ankylosante, paraît se situer entre 2,5 et 4 % des cas. Elles sont représentées avant tout par des Atteintes aortiques (2,5 % des cas, environ) qui réalisent le plus souvent le tableau d'une Insuffisance Aortique pure (2 % des cas), parfois associée à une atteinte mitrale organique (0,5 %). Quant à l'atteinte isolée de la Mitrale, elle est plus rare : environ 0,5 % des cas.

TABLEAU III : Fréquence clinique des Atteintes mitrales (pures ou associées à une Atteinte Aortique)

AUTEURS	Nb de cas de S.A.	ATTEINTES MITRALES (1) Total Nb	%	R.M. Nb	%	I.M.(RM,IM) Nb	%	+I.A. Nb	%
Roquès et Arlet (1949)	34	1	2,9			1	2,9		
Bernstein et Broch (1949)	352	4	1,1	3	0,8			1	0,3
Faleiro et Texeira (1951)	25	2	8	1	4	1	4		
Morrisson (1955)	68	0							
Ruffié et Fournier (1956)	150	1	0,6					1	0,6
Short-Bauer Reynolds (1957)	41	0							
Gamp-Ogorrek (1958)	144	3	2,1					3	2,1
Smythe-Graham (1959)	519	4	0,8	4	0,8				
Toone et coll. (1959)	265	0							
Storstein et Waaler (1959)	39	0							
Statistique personnelle	253	4	1,5	1	0,3	2	0,8	1	0,4
	1890	19 soit 1%		9 soit 0,5%		4 soit 0,2%		6 soit 0,3 %	

(1) Il ne nous a pas été possible de donner le détail de l'atteinte mitrale dans les cas où elle était associée à une I.A., les auteurs parlant le plus souvent "d'atteinte mitro-aortique" sans autre précision.

B- Fréquence des Autres Atteintes Cardiaques.

En dehors de l'Atteinte valvulaire, on peut relever dans la littérature consacrée aux manifestations cardiaques de la S.A., des observations beaucoup plus rares (et pour certaines beaucoup plus discutables) de péricardites, de fibrillation auriculaire, de troubles divers de la conduction, de gros coeurs asystoliques, etc....

1) La Péricardite.

Sur le plan clinique, elle semble d'observation très rare.

En effet, si la plupart des auteurs en signalent la possibilité, il est impossible, sur le peu d'observations publiées, de se faire une opinion, même approximative, sur sa fréquence. Elle est mentionnée :

- dans deux cas sur 352 obs. de S.A. par Bernstein et Broch.
- dans 1 cas sur 265 S.A. par Toone et coll.
- dans 1 cas sur 47 S.A. par Short, Bauer et Reynolds.

Elle est également notée dans une des 7 observations de Edström, dans 4 des 22 observations d'Insuffisance aortique de Bauer et coll. (1957).

Dans deux de nos observations (n° 2 et 3), une Péricardite a pu être notée, on l'a vu, au cours des manifestations polyarticulaires inaugurales.

2) Les autres manifestations cardiaques.

Parmi ces manifestations (gros coeur, arythmie, troubles divers de la conduction, angor etc.....) aucune n'a, en elle-même, une quelconque spécificité ; rencontrées isolément, en dehors de toute atteinte valvulaire, elles demandent à être interprétées avec beaucoup de réserve ; aussi leur étude statistique nous paraît assez illusoire.

C'est pourquoi, nous avons éliminé de notre étude :

- 3 observations dans lesquelles la Spondylarthrite associait chez des sujets âgés (52, 65, et 67 ans) et hypertendus (23/12, 20/10 et 19/10), un gros coeur arythmique sans atteinte valvulaire.

- 1 observation où la S.A. fut découverte chez un Brightique ancien qui présentait un gros coeur insuffisant, et qui mourut quelques semaines après son entrée dans le service dans un tableau de coma urémique avec péricardite (Urée : 4 g/l.)

- Un syndrome coronarien d'effort, typique, chez un Spondylarthritique de 50 ans dont l'auscultation cardiaque était négative ; l'E.C.G. révélait de discrètes altérations sous endocardiques à l'effort.

C'est, croyons-nous, avec la même prudence qu'il faut interpréter les statistiques consacrées aux perturbations électrocardiographiques rencontrées chez les spondylarthritiques. Si de telles altérations peuvent avoir une réelle valeur dans un contexte d'atteinte valvulaire pour mesurer la participation du myocarde, elles n'ont, en elles-mêmes, qu'une valeur minime.

Bernstein et Broch rapportent, ainsi, les résultats d'une enquête électrocardiographiques systématique ayant portée sur 190 cas de S.A. ; ils notent :

- un allongement de PR	dans 29 cas
- une fibrillation auriculaire	- 2 cas
- un block A-V complet	- 3 cas
- des altérations de T et ST	- 12 cas
- des troubles divers (block de (branche, bigeminisme, etc...)	- 4 cas
- des "altérations douteuses"	- 2 cas

Gamp et Ogorrek (1958) rapportent des résultats très comparables dans une étude portant sur 144 cas de S.A. Ils constatent des perturbations du tracé dans 49 cas (soit 34 % des cas) :

- allongement de PR	9 cas
- troubles de l'excitation et de la conduction	3 cas
- block de branche gauche	1 cas
- anomalies de T et ST	36 cas

(Sur ces 49 cas, les auteurs pensent que dans 28 cas, les perturbations électriques "ne reconnaissent pas d'étiologie précise et peuvent être vraisemblablement rapportées à une altération du myocarde d'origine rhumatismale"). Seuls 3 de ces cas présentaient une atteinte valvulaire cliniquement décelable.

Plus intéressante, par contre, est la Statistique de Bauer, Clark et Kulka (1957) où sur 22 cas de "Rheumatoïd arthritis" (dont 20 Rheumatoïd spondylatis) comportant une Insuffisance aortique :

- 5 présentaient un allongement de P.R. (autour de 0,30 sec).
- 6, un block de branche gauche
- 14 un tracé d'hypertrophie ventriculaire gauche.

En définitive, les statistiques électrocardiographiques demandent à être interprétées avec beaucoup de circonspection, et en les confrontant soigneusement avec les données cliniques.

II- CIRCONSTANCES d'APPARITION DE LA CARDIOPATHIE

FACTEURS FAVORISANTS

Après avoir étudié la fréquence des diverses atteintes cardiaques au cours de la S.A., nous allons maintenant analyser le contexte clinique dans lequel elles s'inscrivent, afin de déterminer l'influence éventuelle de certains facteurs sur leur apparition.

Nous allons donc étudier successivement le rôle que paraissent jouer dans la fréquence de ces manifestations cardiaques :

- l'existence de symptômes articulaires périphériques ou de manifestations oculaires (l'un et l'autre pouvant être, dans une certaine mesure, considérés comme les témoins d'une sévérité particulière du processus inflammatoire).

- l'âge de début de la Maladie

- et, enfin, son ancienneté lors de la constatation de la cardiopathie.

A- Les Manifestations Articulaires Périphériques

Les manifestations articulaires périphériques sont loin d'être exceptionnelles au cours de la Spondylarthrite ankylosante, comme l'ont souligné de nombreux auteurs au cours de ces dernières années. Ces manifestations peuvent précéder ou accompagner les signes pelvi-rachidiens et affecter des modalités diverses :

- crises polyarticulaires aiguës ou subaiguës résolutives, rappelant le tableau du R.A.A. ou du Rhumatisme Subaigu curable.

- poussées douloureuses subaiguës mono, ou, oligo-articulaires frappant avec prédilection les membres inférieurs.

- arthrites chroniques inflammatoires, enfin, à tendance ankylosante, majorant l'impotence rachidienne d'un déficit périphérique.

Certes, mais nous y reviendrons plus loin, quelques unes de ces atteintes articulaires, lorsqu'elles sont résolutives et qu'elles se sont manifestées des années avant le début des symptômes rachidiens, posent un problème étiologique : il est permis de se demander, rétrospectivement, si elles marquaient déjà le début de l'affection, ou, si elles étaient la traduction d'un processus indépendant (Rhumatisme infectieux, Maladie de Bouillaud, etc...) D'emblée, on conçoit combien cette incertitude pourra ultérieurement peser sur la discussion, puisqu'elle créera à la fois des difficultés dans l'interprétation des antécédents articulaires, et, dans l'appréciation du début exact de la Maladie.

Pour l'instant, nous nous bornerons à envisager la fréquence, dans leur ensemble, des manifestations articulaires précédant ou accompagnant la Spondylarthrite, en cherchant à déterminer leur incidence sur la fréquence des cardiopathies (tableau 4).

1) Incidence des diverses Atteintes articulaires sur la fréquence globale des lésions cardiaques.

a- Manifestations polyarticulaires aiguës et subaiguës, résolutives.

Sur nos 242 malades indemnes d'atteinte cardiaque, 29 (11,9 %) ont présenté une ou plusieurs poussées polyarticulaires résolutives ; parmi les 11 sujets porteurs d'une cardiopathie, 8 (soit plus de 72 %) avaient eu de telles manifestations.

Sans vouloir considérer ces proportions comme parfaitement comparables, étant donnée la disproportion même des séries, on ne peut s'empêcher d'être impressionné par la fréquence relativement très importante (grosso modo, 6 fois plus) des polyarthrites résolutives dans le groupe des sujets présentant une atteinte valvulaire.

Comme le montre le tableau n°4, la plupart des Auteurs qui se sont attachés à ce problème, ont pu faire des constatations analogues concernant la fréquence des manifestations polyarticulaires aiguës et subaiguës dans les spondylarthrites avec atteinte cardiaque.

Si l'on considère, à l'inverse, la proportion des lésions valvulaires dans les formes à début polyarticulaire, on constate que les chiffres rapportés par plusieurs auteurs (1/4 pour Roquès et Arlet, 4/6 pour Coste et coll. 3/10 pour Forestier et coll. 3/8 pour Truhlar) correspondent assez bien au taux de 21,6 % (8 cas sur 37) que nous constatons chez nos malades. Seuls, Bernstein et Broch font état d'un pourcentage légèrement inférieur au nôtre (8 cas sur 45).

b- Manifestations mono, ou, oligo-articulaires transitoires

Il s'agit, là encore, de manifestations aiguës ou subaiguës caractérisées par leur évolution regressive. Nous les avons rencontrées dans un cas sur les 11 Spondylarthrites avec atteinte valvulaire, et 37 fois sur les 242 cas qui en étaient indemnes. Il ne semble donc pas que ces manifestations, au contraire des précédentes, soient particulièrement fréquentes dans les spondylarthrites avec atteinte cardiaque.

C'est là d'ailleurs l'impression qui se dégage de l'analyse des différentes statistiques dans lesquelles, il bien le reconnaître, on a malgré tout le sentiment que, la plupart du temps, ces formes oligo-articulaires n'ont pas été individualisées.

c- Manifestations articulaires chroniques

L'existence de manifestations articulaires inflammatoires chroniques paraît également sans influence particulière sur la fréquence des atteintes cardiaques. Un seul de nos 11 cas porteurs d'une valvulopathie présentait, en effet, de telles atteintes ; lesquelles étaient retrouvées 14 fois sur les Spondylarthrites sans lésions cardiaques.

Cette constatation s'accorde assez mal avec celles de Short, de Smythe et de Bauer qui observent des atteintes articulaires chroniques dans la plupart des cas de S.A. avec manifestations cardiaques.

En définitive, il apparaît donc que les manifestations articulaires périphériques, envisagées dans leur ensemble, sont particulièrement fréquentes dans les Spondylarthrites avec Atteinte cardiaque (10 fois sur 11 dans nos observations), les manifestations polyarticulaires résolutives paraissant d'ailleurs de beaucoup les plus fréquentes.

TABLEAU IV - Fréquence des manifestations articulaires périphériques dans les Spondylarthrites avec Atteinte cardiaque.

AUTEURS	Nb total de S.A.	SPONDYLARTHRITES AVEC ATTEINTE CARDIAQUE (répartition en fonction des atteintes articulaires).				
		Nb de cas	+ polyarthr. aiguë	+ oligoarthr. transit	+ arthrites chroniques	sans atteinte artic. périph.
Dunham	20	1	1	0	0	0
Coste	76	4	4	0	0	0
Roquès E.	34	1	1	0	0	0
Bernstein	352	10	8	0	0	2
Forestier	200	3	3	0	0	0
Faleiro	25	2	2	0	0	0
Morrison	68	1	0	0	0	1
Ruffié	150	4	4	0	0	0
Truhlar	214	3	3	0	0	0
Short	41	2	0	0	2	0
Gamp	144	8	4	0	4	0
Bauer	20	0	0	0	18	2
Smythe	519	15	0	0	9	6
Toone	265	8	1	0	4	3
Stat. person.	253	11	8	1	1	1

2) Incidence des diverses atteintes articulaires sur le type de la lésion cardiaque.

Si l'on envisage les cardiopathies de la C.A., non plus dans leur ensemble, mais en fonction de leur type ; on constate que la fréquence des manifestations articulaires périphériques est variable suivant les cas :

a- dans les Cardiopathies Aortiques (tableau 5)

Il apparaît que ces manifestations se rencontrent avec une certaine fréquence, mais qu'elles ne sont pas obligatoires puisque 15 observations sur les 69 cas d'I.A. que nous avons pu colliger dans la littérature (nous n'avons retenu que les observations faisant mention de l'état articulaire) ne comportaient aucune atteinte articulaire périphérique.

b- dans les Cardiopathies Mitrales (tableau 6)

Qu'il s'agisse d'insuffisances ou de rétrécissements, les manifestations articulaires périphériques sont, en revanche, toujours présentes : dans les 19 cas de la littérature (utilisables à cet effet), nous les rencontrons 15 fois sous la forme de polyarthrites transitoires, 2 fois sous la forme d'oligo-arthrites résolutives et 2 fois sous la forme d'arthrites chroniques.

B- Les Manifestations Oculaires : Iritis.

Dans 3 de nos observations (cas n° 4, 7 et 8), l'existence d'un Iritis a pu être notée. Il ne nous a donc pas semblé que la fréquence des manifestations oculaires s'impose de façon particulière dans les Spondylarthrites avec atteinte cardiaque.

Cependant, J.A. Lièvre, dans un article récent, insiste sur le fait que les formes avec Iritis (de même que les formes avec arthrites périphériques) se compliqueraient plus volontiers d'Atteinte cardiaque. L'analyse de 69 observations détaillées de la littérature, nous a permis de retrouver mention de complications oculaires (iridiennes) dans 30 cas, ce qui représente effectivement une fréquence relativement élevée (43,4 %).

TABLEAU V - Manifestations articulaires périphériques dans les Spondylarthrites avec Insuffisance Aortique.

AUTEURS	Nb-SA avec I.A.	ATT. ARTICULAIRES PERIPHERIQUES Polyarthr. aiguë	Oligoarthr. transit.	Arthrites chroniques	Sans atteinte articulaire périphérique
Harvier (1944)	1	0	1	0	0
Bert (1946)	2	0	0	0	2
Melle Roquès M. (1948)	1	1	0	0	0
Morrison (1955)	1	0	0	0	1
Ruffié (1956)	4	4	0	0	0
Luccherini (1956)	1	0	0	0	1
Schilder (1956)	5	2	2	0	1
Bauer (1957)	20	0	0	18	2
Valaitis (1957)	1	0	0	1	0
Gamp (1958)	5	3	0	2	0
Gatto (1958)	1	1	0	0	0
Bywaters (1958)	2	1	0	0	1
Toone (1959)	8	1	0	6	1
Storstein (1959)	2	0	0	1	1
Crowd (1960)	1	0	0	1	0
Lievre (1961)	3	1	0	0	2
Statistique personnelle	8	6	0	1	1
	66	20	3	30	13

TABLEAU VI - Manifestations articulaires périphériques dans les Spondylarthrites avec Atteinte Mitrale

AUTEURS	ATT. mitrales	ATT. ARTICULAIRES PERIPHERIQUES			Sans atteinte articulaire périphérique
		Polyarthr. aiguë	Oligoarthr. transit.	Arthrites chroniques	
Forestier (1951)	2 R.M.	2	0	0	0
Romanus (1953)	1 I.M.	1	0	0	0
M.P.Weil (1952)	1 R.M.	1	0	0	0
Roquès (1949)	1 I.M.	1	0	0	0
Serre (1948)	1 I.M.	1	0	0	0
Young (1944)	2 R.M.	2	0	0	0
Edström (1940)	1 R.M.	0	1	0	0
	2 I.M.	2	0	0	0
Faleiro (1951)	2 I.M.	2	0	0	0
Gamp (1958)	3 R.M.	1	0	2	0
Statistique personnelle	1 R.M.	0	1	0	0
	2 I.M.	2	0	0	0
	19	15	2	2	0

C- Age du sujet lors des premières manifestations rhumatismales.

L'âge du malade, lors du début de la Spondylarthrite, intervient-il dans la fréquence des Atteintes cardiaques ? C'est, évidemment, la question que l'on peut se poser quand on connaît l'importance de ce facteur au cours de la Maladie de Bouillaud.

Malheureusement, il faut bien reconnaître qu'il est difficile de préciser le début d'une Spondylarthrite ; trop souvent, en effet, les premières manifestations rachidiennes sont quelques peu indécises, et, le malade n'est pas toujours à même d'en fixer le début exact ; parfois même, l'affection peut rester parfaitement latente et être découverte presque fortuitement ; d'autres fois, enfin, la notion d'épisodes articulaires transitoires, dans les antécédents des malades, permet de faire remonter l'affection à un certain nombre d'années, sans que l'on soit, pour autant, toujours assuré que ces épisodes appartenaient bien, déjà, à la maladie.

Compte-tenu de ces difficultés, il est possible d'étudier l'âge du malade lors des premiers symptômes rachidiens et lors d'éventuelles manifestations articulaires périphériques antécédentes (tableau n° 7). Il apparaît, alors, que l'âge des sujets lors des premiers signes douloureux rachidiens est extrêmement variable, puisqu'il va de 10 ans à 52 ans avec une moyenne de 30 ans (la plupart de ces sujets ayant de 25 à 35 ans). Certes, ce n'est là que le début apparent de la maladie, et, si l'on s'adresse aux premières manifestations articulaires (quitte à admettre dans ce groupe certaines manifestations sans rapport avec la S.A.), on s'aperçoit que les trois quarts des sujets (27 sur 38) étaient âgés de moins de 30 ans lors des premiers symptomes, et, que plus de la moitié d'entre eux (22 sur 38) avaient moins de 25 ans.

D- Ancienneté de la Spondylarthrite lors de l'apparition de l'Atteinte cardiaque.

Il semble également intéressant, à priori, d'étudier l'ancienneté de la maladie lors de l'apparition des manifestations cardiaques.

En fait, il apparaît très vite que, dans la plupart des cas, il est véritablement impossible de préciser la date de début de la cardiopathie. Ce n'est que dans 2 de nos observations (n° 4 et 10)

TABLEAU VII - Age du sujet lors des premières manifestations rhumatismales dans les Spondylarthrites avec atteinte cardiaque

AUTEURS	ATTEINTE CARDIAQUE			SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE.	
	Type	début réel	âge de découverte	le symptômes art. périph.	le symptômes rachidiens
Lievre(1961)	I.A.	?	34 ans	29 ans	29 ans
	I.A.	?	49 ans	-	"adolescence"
Crowd(1960)	I.A.	?	46 ans	34 ans	34 ans
Burch(1959)	I.A.	?	42 ans	11 ans	23 ans
Storstein(1959)	I.A.	?	37 ans	-	19 ans
Toone(1959)	I.A.	52	52 ans	52 ans	52 ans
	I.A.	?	50 ans	30 ans	30 ans
Gatto (1958)	I.A.	?	44 ans	23 ans	23 ans
Valaitis(1957)	I.A.	?	29 ans	27 ans	27 ans
Luccherini (1956)	I.A.	?	20 ans	-	17 ans
Bywaters (56)	I.A.	?	34 ans	22 ans	22 ans
Schilder (1956)	I.A.	?	50 ans	-	11 ans
	I.A.	?	41 ans	12 ans	41 ans
	I.A.	?	30 ans	25 ans	25 ans
	I.A.	?	51 ans	-	35 ans
	I.A.	?	38 ans	-	29 ans
Ruffié (1956)	I.A.	33	33 ans	33 ans	?
	I.A.	?	27 ans	23 ans	27 ans
	I.A.	?	?	?	33 ans
M.P.Weil(52)	R.M.	25	25 ans	25 ans	?
Roquès(1949)	I.M.	?	40 ans	13 ans	40 ans
Serre (1948)	I.M.	20	20 ans	9 ans	31 ans
Bert (1949)	I.A.	?	37 ans	-	36 ans
	I.A.	?	19 ans	-	"adolescence"
Young (1944)	I.A.R.M.	?	38 ans	20 ans	?
	I.A.	?	?	?	33 ans
	R.M.	?	19 ans	19 ans	19 ans
Edström(40)	R.M.	?	24 ans	20 ans	32 ans
Cas personnels	I.A.	?	45 ans	-	35 ans
	I.A.	?	33 ans	29 ans	29 ans
	I.A.	?	41 ans	19 ans	34 ans
	I.A.	?	62 ans	37 ans	51 ans
	I.A+RM	13	13 ans	13 ans	18 ans
	I.M.	?	61 ans	57 ans	41 ans
	I.A.	?	65 ans	44 ans	44 ans
	R.M.	?	50 ans	23 ans	29 ans
	I.A.	26	26 ans	18 ans	10 ans
	I.M.	?	41 ans	23 ans	23 ans

et quelques observations de la littérature (dont un cas récent de J.A. Lièvre), qu'il a été possible, grâce à des examens cardiaques répétés au cours de l'évolution de la maladie, de fixer la date d'apparition de la cardiopathie avec quelques sécurité. L'étude de Bauer, Clark et Kulka (1957) est à cet égard intéressante : sur 22 cas de "Rheumatoïd Arthritis" avec I.A. (dont 20 cas de "Rheumatoïd spondylitis"), les auteurs ont pu observer l'apparition des premiers signes sthétacoustiques ; en cours d'évolution, dans 13 cas (l'âge moyen d'apparition des atteintes articulaires y était de 26 ans, celui de l'atteinte cardiaque de 37 ans, soit après 11 ans d'évolution en moyenne).

Le plus souvent, c'est donc "d'âge de découverte" que l'on peut parler pour la cardiopathie, et, l'on conçoit dès lors que l'appréciation du délai entre cette date et celle du début supposé de la spondylarthrite, ne peut fournir qu'une indication assez vague. Cette étude (voir tableaux 8 et 9) nous montre que, si l'on cherche à situer la découverte de l'Atteinte cardiaque par rapport aux arthrites périphériques, elle est faite fréquemment (16 cas sur 27) dans les 12 années qui suivent. Si l'on essaye de la placer par rapport aux premiers signes douloureux rachidiens, on s'aperçoit qu'en dehors de 4 observations où elle les précède et de 5 autres où elle leur est contemporaine, elle leur succède généralement (16 cas sur 22) dans un délai de 1 à 20 ans.

TABLEAU VIII - Ancienneté des manifestations articulaires périphériques lors de la découverte de l'Atteinte cardiaque.

Atteinte cardiaque	"Découverte" par rapport aux 1e signes articul. Périph.							
	CONTEMPORAINE	ULTERIEURE (après x années d'évolution)						
		1-5a	6-10a	11-15a	16-20a	21-25a	26-30a	+ 30a
Nb. de cas	5	7	1	3	3	4	3	1

TABLEAU IX - Ancienneté des premiers symptômes rachidiens lors de la découverte de l'Atteinte cardiaque.

Atteinte cardiaque	"Découverte" par rapport aux 1ers symptômes rachidiens"								
	antérieure	contemporaine	Ultérieure (après x années d'évolution)						
			1-5a	6-10a	11-15a	16-20a	21-25a	26-30a	+30a
Nb. de cas	4	5	5	3	3	5	4	1	1

III- ASPECTS SEMEIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS DE L'ATTEINTE CARDIAQUE DANS LA S.A.

Dans la Spondylarthrite ankylosante, le plus souvent aucun signe fonctionnel n'attire l'attention sur le coeur, et, même à un âge avancé, la défaillance cardiaque est rare.

Dans toutes nos observations, on l'a vu, la cardiopathie a été une découverte de l'examen systématique :

- dans trois de ces observations (n° 4, 6 et 7), cette découverte fut faite chez des sujets âgés (respectivement 61 ans, 59 ans et 65 ans) sans qu'il ait été noté le moindre signe de défaillance circulatoire.

- par ailleurs, dans les quatre observations où les malades ont pu être suivis pendant une longue période d'évolution (7 ans dans le cas n° 1, 5 ans dans le cas n° 4, 12 ans dans le cas n° 5 et 26 ans dans le cas n° 10) aucun signe de décompensation ne s'est manifesté. Seul le cas n° 4 a présenté, on l'a vu, dans l'année précédant sa dernière hospitalisation 3 crises précordialgiques assez intenses, avec irradiations douloureuses dans le membre supérieur gauche, accompagnées de tachycardie (néanmoins, le dernier examen ne révéla aucun signe de décompensation).

Cette latence clinique et cette bénignité habituelle de l'évolution des complications cardiaques de la Spondylarthrite est soulignée par la plupart des auteurs, et, notamment, parmi les études récentes, par Bernstein et Broch, Gamp et Ogorrek, Ruffié et Fournier, J.A. Lievre, etc.... Deux explications en sont généralement données :

d'une part, on admet que, chez ces sujets dont l'activité est souvent considérablement réduite du fait de leur maladie, le coeur est épargné dans son travail, et, que les conséquences hémodynamiques de l'atteinte valvulaire (même en cas de lésions sérieuses) y sont moindres que chez des sujets valides ; d'autre part, comme semble d'ailleurs le confirmer un certain nombre de contrôles autopsiques, on peut admettre que la bénignité provient du fait que le myocarde est rarement lésé, et que, lorsqu'il l'est, les altérations qu'il présente sont discrètes et peu évolutives.

Pour habituelle qu'elle soit, cette bénignité n'est cependant pas toujours de règle, et, les complications cardiaques peuvent dans quelques cas, prendre un tour rapidement dramatiques. Il en est ainsi dans un certain nombre d'observations d'Insuffisance aortique rapportées dans la littérature (nous retrouverons le résumé de plusieurs d'entre elles au chapitre anatomique). Dans toutes ces observations, les Auteurs soulignent, qu'une fois apparus les premiers signes de décompensation, celle-ci évolue d'une façon remarquablement rapide : la mort survient, le plus souvent, en 1 à 4 ans, soit dans un tableau de grande défaillance oedémateuse, soit brutalement au cours d'un épisode d'oedème pulmonaire aigu.

Nous avons vu, plus haut, quelles étaient les traductions sthétacoustique et électrocardiographique de ces atteintes : nous n'y reviendrons pas car elles n'ont rien, dans la S.A., qui les distingue particulièrement. Peut-être faut-il simplement, souligner, avec la plupart des auteurs, les ressemblances cliniques de l'Insuffisance aortique de la S.A. avec celle de la Syphilis : apparition à l'âge moyen de la vie, absence ou rareté des signes vasculaires périphériques (pouls capillaire, signes de Durozier), fréquence des crises angineuses, des syncopes, etc.... Cette ressemblance est encore plus nette, nous allons le voir, sur le plan anatomo-pathologique.

CHAPITRE IV

ETUDE ANATOMIQUE

Parmi nos observations, nous ne possédons, on l'a vu, qu'un seul contrôle nécropsique : il nous est donc impossible d'en tirer des déductions précises concernant l'allure et l'autonomie éventuelle des lésions cardiaques de la Spondylarthrite ankylosante. Aussi, nous ne ferons que rappeler brièvement cette observation, pour étudier ensuite, plus longuement, les données de la Littérature.

OBSERVATION PERSONNELLE (cas n° 1)

Sur le plan clinique, cet homme de 50 ans, présentait, rappelons-le, une S.A. absolument typique, évoluant depuis l'âge de 35 ans. Peu douloureuse (sauf la dernière année), elle atteignait essentiellement le rachis lombo-dorsal (rigidité, cyphose), respectant la colonne cervicale, les épaules et les hanches. A aucun moment, les articulations périphériques ne furent intéressées. Les radiographies montraient une soudure totale des interlignes sacro-iliaques et une syndesmophytose rachidienne étendue. Un souffle diastolique d'I.A. fut découvert dès le 1er examen (à l'âge de 45 ans) ; il s'accompagnait d'une discrète hypertrophie ventriculaire gauche à la radioscopie, mais il n'existait aucun signe de décompensation. Le malade, éthylique

ancien mourut d'une Cirrhose ascitique. Il n'avait aucun antécédent de R.A.A., ni de Syphilis (les réactions sérologiques classiques étaient négatives).

L'AUTOPSIE devait confirmer, non seulement l'existence de la Cirrhose hépatique (foie petit, dur, irrégulier avec ascite abondante), mais également l'atteinte du coeur :

1- Aspect macroscopique des lésions :

Il existait une légère insuffisance de l'appareil valvulaire aortique laissant persister, à l'épreuve de l'eau, un orifice d'un diamètre de deux têtes d'épingles en verre. Les valves sigmoïdes étaient rétractées, et, sur leur face aortique, il existait des petites végétations scléreuses, s'étendant peu sur la paroi du vaisseau (laquelle présentait seulement quelques plaques d'athérome). Les orifices coronariens étaient parfaitement perméables et se laissaient facilement cathétériser. Le coeur était de poids normal, le myocarde un peu pâle.

2- Etude microscopique (Professeur Guichard)

"Le myocarde présente une sclérose modérée à prédominance péri-artérielle, les fibres myocardiques sont normales.

Les valvules sigmoïdes présentent des calcifications valvulaires enkystées très nettes. Le tissu valvulaire normal est constitué d'épais trousseaux fibreux à disposition tendiniforme, sans aucune infiltration exsudative leucocytaire. Sur les deux faces de cet axe valvulaire normal, s'observe un tissu conjonctif lâche avec de nombreux noyaux fibroblastiques ou histiocytaires formant, sous le revêtement endothélial de la convexité et de la concavité de la valvule, une sorte de tissu intimal. Plus loin l'axe collagène central de la valvule devient oedémateux avec apparition du même tissu sous-intimal, devenu cette fois axial. Après cette sorte d'oedème, on tombe sur les nodules calcifiés. A ce niveau, en suivant de la périphérie au centre la valvule gonflée et calcifiée, on obtient les coupes suivantes : d'abord, sous l'endothélium de surface, un petit matelas sous intimal, fibrillaire, oedémateux ; puis des lames et trousseaux de fibres collagènes, tendiniformes, avec très peu de noyaux, figurant une coque épaisse ; enfin, un entrelacs de tissu collagène safranophile, de tissu nécrotique sans structure éosinophile, du magma nécrotique éosinophile réfringent, craquelé, parsemé de poussières ou de masses basophiles correspondant à des dépôts de calcium. A la périphérie de ces masses calcifiées, il existe un liseré basophile calcifié, linéaire ou dentelé, correspondant au bord périphérique de la végétation nécrotique éosinophile plus haut décrite".

Pratiquée, il y a 10 ans, sans aucune idée préconçue, cette autopsie est de ce fait assez incomplète, et en particulier, l'état de la paroi aortique n'a pas été l'objet d'une étude précise. Les lésions observées sont celles d'une sigmoïdite aortique apparemment banale, avec lésions rétractiles des valves aortiques et calcifications macroscopiques ; tandis que l'histologie montre seulement des lésions inflammatoires banales avec plages de calcification.

DONNEES DE LA LITTERATURE

Bien qu'il y soit fait état d'un nombre relativement important de contrôles anatomiques, il est actuellement difficile de dégager de la Littérature des données précises sur les lésions cardiaques rencontrées dans la S.A.

Ces difficultés tiennent, essentiellement, au fait que la plupart des travaux, qui ont été publiés jusqu'à maintenant, sont d'origine Anglo-saxonne et concernent la "Rheumatoïd Arthritis" dans son ensemble (dont la S.A. ou "Rheumatoïd spondylitis" est considérée comme une simple forme anatomo-clinique). Le plus souvent, les auteurs se bornent à signaler que les protocoles relatifs à la "Rheumatoïd spondylitis" ont été inclus dans leur statistique, sans leur rapporter, dans les conclusions générales (aspect, fréquence, etc...) une mention particulière. En définitive, on retire de ces études l'impression que les lésions cardiaques sont, dans la S.A. assez comparables à celles de la P.C.E.

Cependant, au cours de ces dix dernières années, à la suite de Bauer et coll(1951), un certain nombre d'Auteurs ont attiré l'attention sur la possibilité, dans la Spondylarthrite, d'une Atteinte Aortique d'un type un peu particulier. Ces travaux portent uniquement sur des observations sélectionnées, et encore peu nombreuses, d'Insuffisance Aortique, aussi ne donnent-ils qu'un reflet imparfait de l'ensemble des lésions cardiaques de la maladie.

C'est en tenant le plus grand compte de ces réserves qu'il faudra envisager les différentes descriptions que nous allons maintenant aborder en étudiant successivement :

I- Les lésions cardiaques décrites dans le cadre général des Rhumatismes Inflammatoires chroniques (P.C.E. et S.A.)

II - Les lésions cardio-aortiques plus particulières à la S.A.

I- LESIONS CARDIAQUES COMMUNES A LA P.C.E. et à la S.A.

Si l'on fait abstraction de certaines lésions de type vasculaire, apparemment sans aucun lien avec les Rhumatismes inflammatoires, telles que, par exemple, les Infarctus du myocarde (rencontrés dans 1 cas par Baggenstoss et Rosenberg (1941), dans 4 cas par Goehrs et coll. (1955), etc...), les lésions anatomiques décrites habituellement dans ce cadre comprennent :

- des Péricardites
- des Atteintes valvulaires
- des Lésions myocardiques

A- Les Péricardites.

La Péricardite semble constituer la lésion la plus fréquemment rencontrée dans le cadre de la "Rheumatoïd Arthritis", puisque Graef, Hickey et Altman (1949) la rencontrant dans plus de la moitié des cas, que Sokoloff (1953) l'observe dans plus d'un quart des cas et que Goehrs et coll (1960) la constatent dans près de 40 % de leurs observations.

Ces péricardites sont généralement de type adhésif, réalisant une symphyse diffuse, pouvant parfois comporter des calcifications, mais ne réalisant jamais de processus constrictif. Plus rarement, il s'agit de péricardites fibrineuses ou séro-fibrineuses. Elles peuvent être associées à des lésions myocardiques ou valvulaires.

Histologiquement, une inflammation lympho-plasmocytaire et histiocytaire est habituellement notée, parfois des zones de dégénérescence fibrinoïde et, parfois même, de véritables nodules d'Aschoff.

Certes, dans la majorité des cas, ces lésions sont décrites sous la rubrique "Rheumatoïd Arthritis" dans des statistiques comportant indistinctement des observations de P.C.E. et de S.A. (c'est le cas, notamment, des publications de Graef et coll., de Sokoloff, de Goehrs), mais dans quelques cas, on a la certitude, qu'elles concernent bien des observations de Spondylarthrite :

-Young et Schwedel (1944-Obs. n° 3), Toone, Pierce et Hennigar (1959) - Obs. n° 1) décrivent des lésions de péricardite adhésive avec fibrose étendue.

- Storstein et Waaler (1959) mentionnent également, dans un cas, l'existence d'adhérences péricardiques simples.

- Tandis que Bauer et coll. (1957), Crowd (1960) notent (nous le verrons plus loin dans le résumé de leurs observations) la présence d'une discrète péricardite exsudative.

B- Les Lésions Valvulaires.

Les atteintes valvulaires comprennent, également, des lésions récentes d'allure franchement inflammatoire et des lésions séquellaires scléreuses qui, suivant leur intensité, réalisent des lésions orificielles caractérisées ou de discrètes altérations valvulaires. Elles frappent l'orifice mitral ou aortique, réalisant des perturbations hémodynamiques susceptibles (dans un certain nombre de cas seulement) de comporter une traduction sthétacoustique.

Tantôt, ces lésions réalisent anatomiquement un aspect de cardite rhumatismale franche avec ses lésions de sténose mitrale, de sténose aortique ou d'insuffisance aortique, analogues à celles de la Maladie de Bouillaud ; lésions qui, histologiquement, correspondent à une infiltration lympho-plasmocytaire et histiocytaire diffuse avec parfois nodules d'Aschoff, et qui comportent habituellement une traduction clinique.

Tantôt, elles demeurent beaucoup plus discrètes, se présentant sous forme d'une sclérose valvulaire modérée avec épaississement portant sur la base ou le bord libre des valves, discrète soudure commissurale peu étendue (sur 2 ou 3 mms), rétraction des cordages tendineux, et, parfois même, des petites végétations verruqueuses sur le bord libre de la valvule. Ces lésions sont souvent muettes cliniquement, et, correspondent histologiquement à des aspects de simple sclérose collagène.

Là encore, ces lésions sont souvent décrites dans des travaux englobant, sans les distinguer, des cas de P.C.E. et des cas de S.A. ; néanmoins, la plupart des observateurs insistent sur le fait qu'elles peuvent se rencontrer indistinctement dans l'une et l'autre affection, et, certains d'entre eux en rapportent l'existence dans des observations où le diagnostic de S.A. est nettement précisé :

- Ainsi Young et Schwedel (1944) rapportent trois observations d'endocardite valvulaire aortique d'allure séquellaire, avec insuffisance, dont l'une comportait des calcifications et une atteinte de l'endocarde auriculaire gauche, tandis qu'une autre était associée à une atteinte Mitrale et à une péricardite adhésive.

- Storstein et Waaler (1959) rapportent, eux, une observation de rétrécissement aortique,

- Alors que, comme nous le verrons, Bauer et coll. (1957) Schilder et coll. (1956), Valaitis et coll. (1957), Kulka (1959), Crowd (1960) observent, en association avec des lésions aortiques, l'existence d'une atteinte mitrale réalisant un épaississement scléreux plus ou moins important, et même dans un cas de Bauer, des petites végétations verruqueuses du bord libre des valves.

C- Les Lésions Myocardiques.

L'atteinte du myocarde est également signalée dans un assez grand nombre d'observations. Si l'on excepte, comme on l'a dit, les lésions d'Infarctus difficilement rattachables à la maladie, cette atteinte demeure généralement discrète.

Ces lésions, comme le soulignent notamment Graef et coll. (1949), se présentent comme des altérations de "Myocardite chronique interstitielle" avec fibrose périvasculaire discrète, pouvant comporter parfois (Baggenstoss et Rosenberg, Sokoloff, etc...) des infiltrats de type divers du tissu interstitiel, voire même des nodules d'Aschoff.

Une fois de plus, la plupart des descriptions ne précisent pas le type de Maladie rhumatismale en cause, et, il est difficile de savoir si elles sont plus fréquentes ou plus nettes dans la P.C.E. ou dans la S.A. Cependant, il est bien certain que les différents auteurs s'accordent sur le fait qu'elles peuvent se rencontrer dans les deux affections, et, certains même spécifient leur appartenance à la S.A. Il en est ainsi, notamment, dans les observations de Bauer et coll, de Schilder et coll., de Valaitis, où les Auteurs décrivent des lésions discrètes de fibrose interstitielle, ainsi qu'un épaississement fibro-musculaire des petits vaisseaux nourriciers du myocarde situé dans le voisinage des insertions valvulaires aortiques et mitrales.

II- LES LESIONS CARDIO-AORTIQUES PLUS PARTICULIERES A LA SPONDYLARTHRITE ANKYLOSANTE.

C'est en 1951, pour la première fois, que Bauer, Clark et Kulka décrivirent, dans le cadre des lésions cardiaques de la "Rheumatoïd Arthritis", une atteinte inhabituelle de l'Aorte et de l'appareil val-

vulaire aortique qui leur semblait plus particulière à la "Rheumatoïd Spondylitis".

Par la suite, un certain nombre de travaux américains, anglais, et scandinaves, élaborés dans le cadre strict de la Spondylarthrite, devaient confirmer les descriptions de Bauer. Nous ne donnerons, ici, que les caractères principaux de ces lésions, renvoyant le lecteur qui désirerait plus de détails au résumé des principales observations de la littérature que l'on trouvera à la fin de ce chapitre.

A- Description des lésions

Ces lésions portent, à la fois, sur l'appareil valvulaire aortique et sur la racine de l'Aorte ; elles seraient très différentes des lésions valvulaires précédemment décrites.

I) Les lésions de l'Aorte.

. Aspects macroscopiques.

- ces lésions intéressent essentiellement la racine et le segment proximal de l'Aorte ascendante. Sa paroi apparaît plus ou moins globalement dilatée et irrégulièrement épaissie ; dans quelques cas, même, elle est le siège d'un ou plusieurs petits anévrismes (1 cas de Bauer, 1 cas de Valaitis).

Les lésions intimales sont les plus caractéristiques : elles se présentent, le plus souvent, sous la forme de plaques (de taille variable) situées au voisinage des commissures valvulaires et s'étendant aux sinus de Vasalva et à l'Aorte ascendante sur 2 ou 3 cms. Exceptionnellement, elles s'étendent jusqu'à la crosse (1 cas de Bauer) et, même, jusqu'à la portion thoraco-abdominale (1 cas de Toone et coll.) L'aspect de ces plaques varie avec la durée, l'intensité et le degré d'activité des lésions :

- Tantôt elles se présentent sous la forme d'un épaississement granuleux, irrégulier, réalisant une sorte de "pannus" de couleur rouge "oeillet" (Bauer).

- Tantôt, sous forme d'un épaississement lisse, luisant, de couleur "gris perlé", réalisant un aspect de "sucre glacé".

- Tantôt, sous forme de petites plaques calcifiées en "coquille d'oeuf".

Plus rarement, l'intima est intéressé de façon diffuse, pro-

nant un aspect plissé, froncé, en "écorce d'arbre" (Valaitis et coll., Storstein et Waaler).

Vis à vis de ces lésions intimales, l'adventice est souvent très épaissi, fibreux, adhérent à la média.

. Aspects microscopiques.

Les lésions histologiques les plus frappantes sont représentées par des lésions destructives de la Média : celles-ci se présentent sous forme de foyers de nécrose, irréguliers, bien circonscrits, intéressant les fibres musculaires et les lamelles élastiques sur toute l'épaisseur de la média. Ils sont entourés d'une infiltration leucocytaire polymorphe, contenant un nombre variable de lymphocytes, de petits monocytes, de polynucléaires neutrophiles et quelques plasmocytes. Il n'existe pas de cellules géantes.

L'épaississement intimal résulte de la prolifération sous-endothéliale d'un tissu conjonctif lâche, présentant une substance fondamentale riche en mucine, et parfois d'aspect franchement fibrinoïde. Cette prolifération s'accompagne ou non, suivant les cas, d'une infiltration cellulaire de type également polymorphe.

L'adventice est le siège d'une prolifération collagène diffuse, avec parfois infiltration lympho-plasmocytaire périvasculaire. Surtout les auteurs insistent, tous, sur l'épaississement fibro-musculaire de la paroi des vasa vasorum ; épaississement qui peut aller jusqu'à l'oblitération complète de leur lumière.

2) Les lésions valvulaires aortiques

Dans tous les cas rapportés dans la littérature, il existait une dilatation de l'anneau aortique ; sa circonférence allant de 7 à 11,5 cms. C'est, selon Bauer, le seul substratum anatomique constant de l'insuffisance aortique "rhumatoïde".

A l'épaississement de la paroi aortique, s'associe presque toujours, également, un épaississement plus ou moins important des valves sigmoïdes, intéressant surtout leur bord libre qui paraît enroulé, et parfois, leur base qui paraît rétractée vers le haut. Les commissures sont généralement respectées, cependant dans quelques cas elles sont légèrement soudées, ou à l'inverse, un peu déhiscentes. Enfin, dans quelques observations (Bauer et coll, Crowd), il existe des lésions en plaques, analogues à celles de la paroi aortique, sur la face vasculaire des sigmoïdes.

Histologiquement, les lésions de l'endocarde valvulaire sont identiques aux lésions intimales aortiques, avec prolifération sous endocardique d'un tissu conjonctif fibreux riche en mucine. Au niveau de l'anneau aortique, Bauer note aussi des foyers de nécrose collagène et quelques infiltrats de lymphocytes et de monocytes.

Au niveau des insertions valvulaires, nous l'avons dit, le myocarde et le péricarde présentent parfois des lésions de fibrose interstitielle avec épaississement fibro-musculaire des petits vaisseaux nourriciers, identique à celui des vasa vasorum de l'adventice.

3) Les lésions coronariennes.

Les artères coronaires, elles-mêmes, sont respectées, mais leurs orifices peuvent être refoulés, déformés, voire obstrués par les lésions intimales aortiques, et même, dans un cas de Bauer, le tronc de la coronaire gauche était à son origine, le siège d'un petit anévrisme sacculaire d'environ 1cm de diamètre.

4) Caractères généraux de ces lésions.

Ainsi, comme on le voit, (et ce point est souligné par tous les auteurs), ces lésions ressemblent étonnamment à celles de l'Aortique syphilitique. Cette ressemblance est telle que certains auteurs (notamment Storstein et Waaler) considèrent, qu'à eux seuls, les caractères morphologiques de ces lésions ne permettent pas d'éliminer l'inflammation syphilitique. D'ailleurs, de l'avis général, les différences constatées sont plus quantitatives que qualitatives : dans la spondylarthrite, l'atteinte s'étend rarement à toute la portion ascendante, elle se cantonne habituellement au tiers inférieur de celle-ci ; les lésions destructives de la média qu'elle y réalise sont beaucoup plus limitées, plus circonscrites, souvent linéaires. Enfin, certains caractères histologiques les ddifférencieraient, tels que l'absence de cellules géantes (Bauer), le caractère incomplet de la nécrose (Valaitis et Montgomery). En définitive, plus que ces nuances anatomo-pathologiques, c'est essentiellement le contexte clinique (l'absence de spécificité viscérale et sérologique) qui permet d'éliminer l'étiologie syphilitique.

Ces lésions, qui paraissent, donc, assez particulières, seraient, pour certains, l'apanage exclusif de la Spondylarthrite (Smythe et Graham, Bywaters, Cruikshank etc....) alors que d'autres adoptent une conception plus nuancée et considèrent que, si elles sont effectivement plus fréquentes dans la S.A., elles peuvent également se voir dans la P.C.E. : Bauer, Clark et Kulka (2 observations), Pirani et Bennett (1 observation) Mac Mahon et Magendanst (1 observation).

B- Résumé des principales observations de la Littérature.

Les descriptions qui ont été données des lésions cardio-aortiques rencontrées dans la Spondylarthrite sont très concordantes, et, il nous a paru intéressant de résumer, ici, quelques unes des principales observations de la Littérature.

Observations de Bauer, Clark et Kulka (1957)

Sur un total de 9 contrôles autopsiques, les auteurs rapportent les observations détaillées de deux cas :

Cas n° 1 : Il s'agit d'un homme de 38 ans qui fut hospitalisé avec le diagnostic de "Rheumatoïd Spondylitis" et de "Cardite rhumatismale".

Les premières manifestations rhumatismales remontaient à l'âge de 8 ans : oligo-arthrite genoux-chevilles qui persista jusqu'à l'âge de 11 ans. A partir de 14 ans, se développa un enraidissement douloureux du rachis, évoluant par poussées intermittentes. A 22 ans, au cours d'une poussées polyarticulaire, fut constaté, pour la première fois, le souffle d'I.A.

Hospitalisé à l'âge de 27 ans, il présentait une spondylarthrite typique (soudure complète des sacro-iliaques et des interapophysaires) et une atteinte polyarticulaire. L'examen cardiaque révélait un souffle diastolique intense, rude, au niveau du 3e espace I-C gauche et le long du bord gauche du sternum, avec souffle systolique d'accompagnement de la même région. T.A. à 14/3 - Coeur augmenté de volume et Aorte pulsatile à la radioscopie - E.C.G. normal.

A 28 ans, il devait subir une arthroplastie des deux hanches, puis 10 ans plus tard, une arthroplastie temporo-maxillaire. C'est à la suite de cette intervention, qu'apparurent les premiers signes de décompensation : dyspnée, tachycardie, gros râles du champ pulmonaire droit. En quelques semaines, malgré le traitement digitalique, les épisodes dyspnéiques se succèdèrent et le malade mourût dans un tableau de grande défaillance cardiaque oedémateuse.

Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives, la V.S. était à 1,96 mm par minute, l'épreuve au Rouge Congo était positive.

. A L'autopsie

Le coeur pesait 785 grs - le péricarde présentait quelques granulations au niveau de l'oreillette gauche et un épaississement laiteux sur la face antérieure du ventricule gauche. La paroi ventriculaire gauche était considérablement épaissie (18 mms).

Les valves aortiques présentaient des épaississements fibreux, irréguliers (avec par endroits des foyers de calcification) qui les rétractaient, spécialement au niveau de leur bord libre qui était enroulé. Il existait quelques adhérences entre les valves et les sinus de Vasalva. Enfin, à la base de la valve postérieure, on notait une surface ulcérée et calcifiée qui débordait sur la valve mitrale antérieure.

Sur la paroi aortique, au niveau de chaque commissure, il existait une surface rugueuse (avec des plaques calcifiées) qui s'étendait à l'Aorte ascendante sur 2 à 3 cms et dans les sinus de Vasalva. Deux de ces plaques ressemblaient à des coquilles d'oeuf", une autre se présentait sous forme d'un enduit fibreux et épais. Ces lésions n'empiétaient pas sur les orifices coronariens.

La valvule Mitrale était légèrement épaissie, particulièrement au niveau du bord libre de la valve antérieure, mais sans épaississement, ni soudure des cordages.

. L'examen microscopique

- Les parois valvulaires aortiques et mitrales présentaient des lésions identiques : épaississement fibreux avec granulations calcaires - quelques infiltrats lympho-plasmocytaires et monocytaires en nombre variable - vaisseaux hyperémiques et par endroits quelques extravasations sanguines.

- au niveau des plaques de la paroi aortique, il existait des zones irrégulières, très circonscrites, de nécrose du tissu élastique et musculaire (de 3 mms de diamètre) sur toute l'épaisseur de la Média. Ces zones étaient infiltrées par un tissu de granulation, lâche, très vasculaire, composé de fibroblastes, de polynucléaires, de lymphocytes et de monocytes. Les plaques proprement intimales étaient formées par la prolifération sous-endothéliale d'un tissu conjonctif dont la substance fondamentale abondante, était fortement métachromatique. L'adventice et le tissu conjonctif adjacent était fibreux avec par endroits des nodules lymphocytaires et de nombreux vasa vasorum épaissis (jusqu'à une oblitération presque complète de leur lumière).

- au niveau des insertions valvulaires aortiques et mitrales, le myocarde et le péricarde présentaient des lésions de fibrose interstitielle et des infiltrats disséminés de lympho et de monocytes. Les petits vaisseaux nourriciers étaient le siège d'un épaississement fibro-musculaire identique à celui des vasa vasorum de l'adventice.

Cas n° 2 : Il s'agit d'un homme de 41 ans, chez qui les premiers symptômes rhumatismaux remontent à l'âge de 13 ans (douleurs transitoires de l'épaule G.) A 23 ans à la suite d'un Iritis de l'oeil gauche, se constitue une oligo-arthrite (genoux-chevilles) qui traîne pendant 3 ans. A 30 ans, récidive de l'Iritis et des arthrites des membres inférieurs.

Hospitalisé à l'âge de 33 ans, on porte le diagnostic de "Rheumatoïd Arthritis" (toutefois, il est à noter que les radiographies montraient une fusion complète des sacro-iliaques et une coxite bilatérale). L'examen cardiaque était, alors, négatif. Il le fut également à la 2e hospitalisation à l'âge de 36 ans.

Par contre, réadmis à l'âge de 38 ans, lors d'une poussée articulaire périphérique, l'auscultation révèle une Insuffisance Aortique, peu intense, avec une T.A. à 12/7 et un coeur non augmenté de volume. Malgré cette discrétion, l'I.A. devait évoluer rapidement vers la décompensation, puisque, 2 ans plus tard, apparaissait une importante dyspnée d'effort, des oedèmes périphériques et de "vagues douleurs" sous sternales irradiant dans le bras et dans le dos. A l'examen, la tension artérielle était à 13/4, le Foie augmenté de volume. L'E.C.G. révéla un allongement de PR à 0,28 sec. et un block de branche de gauche. Malgré le traitement digitalique, le malade mourût au 12e jour de son hospitalisation.

Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives.

. A l'Autopsie.

Le coeur pesait 550 grs - le péricarde contenait 100 cc d'un liquide séro-hématique. Il existait une importante hypertrophie ventriculaire gauche et toutes les cavités cardiaques étaient dilatées.

L'Appareil valvulaire aortique était considérablement déformé et dilaté : l'anneau aortique mesurant 7,8 cms de circonférence, les valves était épaissies, rétractées, le bord libre enroulé, les commissures légèrement déhiscentes.

Les valves mitrales présentaient un épaississement minime et leurs cordages tendineux paraissaient normaux.

Partant des commissures et s'étendant à l'Aorte ascendante et aux sinus de Vasalva, il existait des plaques ovalaires légèrement nodulaires (d'environ 1,5 cm de diamètre) indurées, lisses et grises de l'intima aortique. Les orifices coronariens étaient respectés.

. A l'examen microscopique.

Les lésions endocarditiques étaient limitées uniquement aux valvules mitrale et aortique qui étaient le siège d'une sclérose collagène avec substance fondamentale métachromatique ; les sigmoïdes et l'anneau aortique présentaient, en plus de cet épaississement fibreux, quelques petits infiltrats lympho-plasmocytaires et histiocytaires et une abondante vascularisation.

Les plaques intimales aortiques étaient faites de la prolifération d'un tissu conjonctif, sous endothélial, comportant une abondante matrice intercellulaire hyaline, et, dans une zone, une mince bande superficielle de l'intima était remplacée par un materiau acellulaire se colorant comme la fibrine. La média, sous jacente à ces plaques, était détruite ; ses fibres musculaires et élastiques remplacées par un tissu de granulation lympho-plasmocytaire. L'adventice et le tissu conjonctif péri-aortique montraient une importante fibrose et des foyers d'infiltration lymphocytaire. Les vasa vasorum étaient le siège d'un épaississement fibreux.

Le péricarde présentait des extravasations sanguines récentes et une discrète fibrose du tissu interstitiel. Le myocarde montrait également des foyers cicatriciels et quelques infiltrats polymorphes au niveau des insertions valvulaires. Il n'existait pas de nodules d'Aschoff, ni de foyers cicatriciels périvasculaires "en bulbe d'oignon" .

Observations de Schilder, Harvey et Hufnagel (1956)

Etudiant en vue d'une éventuelle valvuloplastie, une série de 100 cas d'Insuffisance Aortique chez l'homme, ces Auteurs ont eu la surprise de retrouver 5 observations de Spondylarthrite ankylosante. Deux de ces cas ont fait l'objet d'un examen anatomique.

Cas n° 1 : Il s'agit d'un homme de 52 ans qui avait présenté trois épisodes douloureux rachidiens à 11 ans, 19 ans et 23 ans. A trois reprises, il eut une blennorragie, accompagnée à chaque fois d'arthrites résolutives des chevilles. Le diagnostic de S.A. fut définitivement établi à l'âge de 30 ans ("colonne bambou"

sur les radiographies). C'est à 50 ans qu'une dyspnée avec palpitations attira l'attention sur le coeur : il existait un souffle diastolique aortique, le long du bord gauche du sternum, accompagné d'un souffle systolique, rude, rapeux, et d'un galop ventriculaire diastolique. La Tension artérielle était à 16/4, l'E.C.G. révéla un allongement de PR à 0,38 sec et un tracé d'axe gauche. Le malade mourut subitement, un mois après l'intervention pour valvuloplastie. Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives.

. A l'Autopsie.

Le coeur pesait 930 grs - il était globalement hypertrophié, le myocarde ferme, brun.

L'anneau Aortique était dilaté (8,5 cms de circonférence. L'appareil valvulaire paraissait homogène, sans irrégularités ni soudures commissurales. Les valves étaient considérablement épaissies, rétractées, particulièrement au niveau de leur bord libre qui était un peu enroulé. A la base de la valvule, l'épaississement s'étendait à l'anneau aortique et à la portion proximale de l'aorte.

L'anneau mitral mesurait 9 cms, ses valves paraissaient normales. On ne notait rien de remarquable au niveau des orifices coronariens et le reste de l'Aorte était normal en dehors d'un athérome discret.

. L'examen microscopique révélait des zones de tissu collagène hyalinisé au niveau des bords libres et de la base des valves sigmoïdes, de même qu'au niveau de la racine de l'Aorte. Ce tissu présentait quelques petits infiltrats lymphocytaires perivasculaires. Le myocarde était hypertrophié, il n'existait pas de nodules d'Aschoff sur les nombreuses coupes qui furent examinés.

Cas n° 2 : Il s'agit d'un homme de 48 ans qui, à l'âge de 12 ans, avait été alité 2 mois pour une Polyarthrite aiguë de type "R.A.A.".

Il ne présenta aucun symptôme jusqu'à l'âge de 41 ans date à laquelle apparurent : une toux chronique (avec de temps en temps des hémoptysies), une dyspnée d'effort, une fatigabilité anormale et un léger oedème des chevilles. Les auteurs signalent que le sujet souffrait du rachis depuis un accident mais sans préciser depuis quand : il s'agissait d'une Spondylarthrite indiscutable (fusion complète des sacro-iliaques, "colonne bambou"). L'examen cardiaque révélait un souffle diastolique intense, accompagné d'un souffle systolique de base rapeux, et, d'un galop diastolique. La tension artérielle était à 13/4, le foie perçu

à 4 travers de doigts, l'E.C.G. révélait un intervalle PR à 0,24 sec, une hypertrophie ventriculaire gauche et de nombreux foyers d'extrasystoles. Le malade mourut subitement au 11e jour de son hospitalisation. Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives.

. A l'Autopsie.

Le coeur pesait 770 grs. Il présentait une hypertrophie et une dilatation globale de toutes ses cavités. Il n'y avait aucune altération valvulaire en dehors de l'atteinte de l'appareil aortique : l'anneau aortique mesurait 8,5 cms et admettait deux doigts, les valves étaient très épaissies avec une bande de densification de leur bord libre. Les commissures étaient normales. L'aorte présentait de fines rides longitudinales : les orifices coronariens étaient respectés.

. A l'examen microscopique.

Au niveau de la racine de l'Aorte, toutes les tuniques étaient infiltrées et épaissies par un tissu fibreux hyalin - il existait de nombreux dépôts calcaires au niveau de l'intima. Les fibres élastiques de la média étaient rompues et désorganisées en petites grappes irrégulières par du tissu fibreux. Ce processus de fibrose s'étendait à l'adventice et au péricarde entourant la racine de l'Aorte, où il existait des infiltrats de cellules mononuclées et des vaisseaux épaissis. Sur les nombreuses coupes pratiquées, il n'y avait pas de nodules d'Aschoff.

Les valves mitrales étaient le siège d'un discret épaississement hyalin, mais les lésions scléreuses siégeaient essentiellement au niveau des valves aortiques. Le myocarde présentait des fibres hypertrophiées et un important oedème interstitiel, mais pas de nodules d'Aschoff.

Observation de Valaitis, Pilz et Montgomery (1957)

Cette observation concerne un homme de 38 ans qui présentait une Spondylarthrite évoluant depuis l'âge de 27 ans. Le début en avait été marqué par une oligo-arthrite d'allure subaiguë des pieds, des genoux et des hanches. C'est au cours d'une poussée de celle-ci, à l'âge de 29 ans, que devait apparaître les premières douleurs lombaires. Les radiographies confirmèrent le diagnostic de S.A. (arthrite sa-

cro-iliaque bilatérale) et l'examen cardiaque révéla l'existence d'une Insuffisance Aortique. Bien tolérée pendant 8 ans, elle se décompensa rapidement à partir de l'âge de 37 ans et le malade mourut en 1 an d'une grande défaillance cardiaque oedémateuse. Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives, ainsi que les nombreuses hémocultures qui furent pratiqués à la recherche d'une endocardite infectieuse.

. A l'autopsie

Le coeur pesait 700 grs. Il existait un discret épanchement péricardique de 75 cc d'un liquide clair. Le myocarde était ferme, pâle et ne présentait pas de cicatrices. L'anneau mitral mesurait 12,5 cms, ses valves étaient légèrement épaissies.

Les valves aortiques étaient épaissies, avec des bords inversés, enroulés et une fusion discrète des commissures, l'anneau aortique mesurait 9,5cms. Les sinus aortiques étaient très profonds. Le segment proximal et la racine de l'Aorte présentaient une dilatation marquée de leur paroi qui était irrégulièrepent épaissie (de 2 à 4 mms suivant le segment). Cette paroi était le siège de plusieurs petites poches anévrismales mesurant jusqu'à 1cm de diamètre. Des plis transversaux conféraient à l'intima un aspect en "écorce d'arbre" identique à celui décrit dans l'Aortite syphilitique. Ces altérations s'étendaient aux sinus de Vasalva, et là, les orifices coronariens étaient repoussés au dessus des valves aortiques. Le reste de l'Aorte paraissait normal ; il n'existait aucune anomalie au niveau des artères coronaires elles-mêmes.

. A l'examen microscopique.

Une série de coupes de l'Aorte montraient, à différents niveaux, des foyers de nécrose de la média, entourés par une importante infiltration de leucocytes polymorphes. Les mêmes coupes histologiques préparées avec les colorants du tissu élastique (Meth. de Weigert) montraient une importante fragmentation du tissu élastique, alors que celles préparées avec les colorants du tissu réticulaire (Meth. de Gomori) montraient que les fibres de réticuline étaient préservées, mettant ainsi en évidence le caractère incomplet de cette nécrose. Les coupes adjacentes aux zones nécrotiques montraient des lésions inflammatoires étendues, consistant essentiellement en une infiltration lymphocytaire, avec quelques éosinophiles et quelques plasmocytes occasionnels. Le reste de coupes montraient des zones de fibrose avec hyalinisation de la média.

Des zones de fibrose identiques se retrouvaient au niveau des valves aortiques et mitrales. Le myocarde présentait une discrète fibrose interstitielle périvasculaire, mais aucune coupe ne montrait de nodules d'Aschoff.

Observations de Toone, Pierce et Hennigar (1959)

Sur 265 observations de Spondylarthrite ankylosante, les auteurs ont trouvé 8 cas d'Insuffisance Aortique, dont 2 ont fait l'objet d'un contrôle nécropsique :

Cas n° 1 : Il s'agit d'un homme de 55 ans qui fut hospitalisé, pour la première fois, à l'âge de 52 ans pour un épisode fébrile avec frissons, toux et expectoration évoquant une pneumonie. Il présentait "une raideur généralisée des muscles et des articulations". Les diagnostics qui furent alors portés, sont les suivants : Péricardite, "Rheumatoïd arthritis" (en raison des altérations radiologiques des articulations périphériques). Quelques mois plus tard, il fut à nouveau hospitalisé pour : Urethrite et conjonctivite "non spécifique", pneumonie, péricardite ; le diagnostic de "Maladie de Reiter" fut envisagé. Enfin, 3 ans plus tard, il entra à l'hôpital pour des douleurs retro sternales intenses, avec dyspnée. Le rachis était raide dans tous les sens, et, les radiographies révélaient une arthrite sacro-iliaque bilatérale et des syndesmophytes en L3-L4. L'examen cardiaque découvrait une Insuffisance aortique, avec tension artérielle à 14/5 et un block de branche gauche à l'E.C.G. Le malade mourut au 5e jour de son hospitalisation. Il n'avait pas d'antécédents de R.A.A., ni de Syphilis. Les réactions sérologiques étaient négatives.

. A l'Autopsie.

L'Aorte était dilatée et ses parois épaissies (dilatation prédominant au niveau de la crosse). L'adventice montrait un épaississement massif, et, l'intima, des petites plaques cicatricielles, pâles, non calcifiées. Il existait une péricardite fibreuse étendue. Le coeur pesait 650 grs et le ventricule gauche était hypertrophié. L'anneau aortique était dilaté (10 cms de circonférence) et les valves sigmoïdes étaient légèrement épaissies à leur base. Il n'y avait ni adhérences, ni solution de continuité au niveau des commissures. Les piliers du ventricule gauche étaient aplatis.

. A l'examen microscopique

La zone sous-endothéliale était épaissie par un matériau fibrinoïde et il existait des zones d'inflammation aiguë et chronique de la média, avec infiltrats leucocytaires polymorphes entourant des zones nécrotiques. Le bleu de Toluidine révélait une discrète métachromasie de l'Intima, et, la coloration de Van Gieson, des petites zones de destruction des fibres élastiques. On notait de nombreux infiltrats lymphocytaires périvasculaires. L'adventice était le siège d'une sclérose diffuse avec quelques infiltrats lymphocytaires et une endartérite oblitérante des vasa-vasorum.

Nécrose et réaction inflammatoire prédominaient au niveau de l'Aorte ascendante, mais elles s'étendaient à l'Aorte thoraco-abdominale jusqu'au niveau des artères rénales.

Il existait une péricardite fibreuse étendue avec quelques foyers de dégénérescence fibrinoïde, et, au niveau du myocarde, des zones d'inflammation aiguë et des zones de fibrose périvasculaire.

Cas n° 2 : Il s'agit d'un homme de 50 ans qui, depuis l'âge de 30 ans, présentait une véritable panarthrite : "il était réduit au fauteuil roulant non seulement en raison d'une ankylose rachidienne, mais d'une ankylose de toutes les articulations périphériques". Il n'avait pas d'antécédents de R.A.A., ni de Syphilis, ni d'Iritis, ni d'Angor. Au moment de son hospitalisation, l'examen révélait une Insuffisance aortique, avec une tension artérielle à 9/6 et à l'E.C.G., un block auriculo-ventriculaire "du 1° degré" et quelques extra-systoles sinusales. Une spondylarthrite ankylosante avec "calcification des ligaments longitudinaux du rachis" et "des arthrites évoluées des articulations périphériques". Le Test de Nelson était négatif. Le malade mourut au 5e jour de son hospitalisation.

. A l'Autopsie

L'Aorte était légèrement dilatée et présentait plusieurs petites plaques d'allure atheromateuse. Le coeur pesait 550 grs et le ventricule gauche était hypertrophié. L'anneau aortique était dilaté (11,5 cms de circonférence) et les valves aortiques légèrement épaissies et rétractées, sans soudure commissurale. L'endocarde de la région sous aortique présentait quatre petites zones semi-lunaires disposées en "pseudo-valves" (leur concavité dirigée vers l'orifice aortique).

. L'examen histologique : montrait une infiltration de "cellules inflammatoires mononuclées" de l'intima et de la média, avec des zones nodulaires, bien circonscrites, de cicatrice hyaline au niveau de la tunique externe. La média présentait des cicatrices linéaires, et, l'adventice, des infiltrats lympho-plasmocytaires périvasculaires avec endartérite oblitérante des vasa vasorum.

Observation de Storstein et Waaler (1959)

Ces auteurs ont observé, sur 35 cas de Spondylarthrite, 4 cas d'Insuffisance aortique dont un fut autopsié :

Il s'agit d'une femme de 56 ans, sans antécédents pathologiques particuliers (ni R.A.A., ni Syphilis) qui présentait, depuis l'âge de 49 ans, des douleurs rachidiennes diffuses. Le diagnostic de S.A. est porté bien que les Auteurs ne mentionnent pas d'altérations radiologiques des sacro-iliaques. A 51 ans à l'occasion d'une dyspnée d'effort récemment apparue, on découvre un souffle systolique de toute l'aire précordiale, couvrant le 2e bruit aortique et accompagné d'un souffle systolique de base. L'E.C.G. était normal. Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives. L'Antistreptolysine O était augmentée à 850 u. Le malade mourut à 56 ans d'un O.A.P.

. A l'Autopsie,

Le coeur pesait 560 grs, il existait quelques adhérences péricardiques. Les valves aortiques étaient épaissies avec sténose et insuffisance, les autres valvules étaient normales. L'Aorte ascendante montrait anévrisme sacciforme et un épaississement marqué du tissu péri-artériel.

. A l'examen microscopique : il existait un épaississement fibreux des valves aortiques avec quelques vaisseaux et quelques infiltrats lymphocytaires. Il n'existait pas de "granulomes" des valves, ni de l'anneau aortique.

L'Aorte montrait des lésions de fibrose et un épaississement de l'adventice avec quelques infiltrats lymphocytaires. La média était mince, avec une dégénérescence basophile de ses couches profondes, et, l'on notait en un point près de l'adventice, une zone de nécrose. Les vaisseaux adventiciels présentaient un épais-

sissement important, rétrécissant leur lumière, et une infiltration lymphocytaire péri-vasculaire. La zone nécrotique de la média présentait quelques dépôts calcaires et une infiltration leucocytaire polymorphe, mais pas de granulome.

Au voisinage immédiat de l'anneau valvulaire aortique, il existait une réaction inflammatoire lympho-plasmocytaire et quelques cellules géantes, mais il n'y avait pas de nécrose fibrinoïde, ni de formations granulomateuses.

Le myocarde montrait des fibres musculaires épaissies mais ni fibrose interstitielle, ni nodules d'Aschoff. Le péricarde était fibreux, sans inflammation active.

Observation de Crowd (1960)

Cette observation concerne un homme de 49 ans qui présentait une S.A. typique évoluant depuis l'âge de 34 ans. Deux ans après les premières douleurs rachidiennes, se developpa une arthrite chronique du genou droit, accompagne de quelques douleurs erratiques des autres jointures. A 46 ans, alors que plusieurs examens cardiaques antérieurs avaient été négatifs, fut découvert un souffle d'I.A. Peu après s'installa une dyspnée d'effort qui s'accrut progressivement, en même temps qu'apparaissait des oedèmes périphériques. Il mourut brutalement, à l'âge de 49 ans, d'un infarctus pulmonaire. Les radiographies révélaient une soudure totale des sacro-iliaques et une colonne "bambou". Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives. Il n'avait pas d'antécédents de R.A.A.

. A l'Autopsie.

Le coeur pesait 820 grs, il existait un discret épanchement péricardique de liquide clair, le feuillet pariétal du péricarde présentait plusieurs grosses taches hémorragiques. L'oreillette droite était légèrement augmentée de volume et présentait quelques petits caillots adhérents dans ses dépendances. L'orifice mitral admettait 4 doigts : il était légèrement dilaté et ses valves un peu épaissies, mais sans sténose véritable, ni signe d'endocardite infectieuse récente ou ancienne. Les valves aortiques étaient épaissies et légèrement fusionnées ; l'anneau aortique un peu dilaté. Cet épaississement s'étendait à la paroi aortique elle-même (de la base des valves à environ 2,5 cms. au dessus. L'intima était plissée et présentait quelques petites pla-

ques surélevées, lisses, de couleur "gris perlé". Des plaques identiques étaient retrouvées au niveau de la valve aortique postérieure et de la valve mitrale adjacente. Les orifices coronariens étaient déformés, mais les coronaires, elles-mêmes, étaient indemnes.

. L'examen histologique de l'Aorte et des valves aortiques montrait que, dans les zones lésées, il existait un épaississement hyalin de l'intima, avec, dans la couche profonde de celle-ci, une discrète prolifération fibroblastique. Dans l'adventice, il existait des infiltrats lymphocytaires, de taille suffisamment importante pour donner l'impression de "véritables formations lymphadénoïdes" (ces collections étaient parfois périvasculaires, mais pas toujours).

Des descriptions, tout à fait comparables à celles que nous venons de résumer, ont été rapportées par différents autres anatomo-pathologistes (citons, notamment, celles de Mac Mahon et Magendanst (1955), de Ansell, Bywaters et Donia Ch (1958), de Kulka (1958), de Cruikshank (1960) mais nous ne disposons pas du compte-rendu détaillé de leurs observations.

CHAPITRE V

PROBLEMES NOSOLOGIQUES

Dans une affection aussi particulière par sa localisation et son évolution anatomo-clinique, aussi mal connue dans son étio-pathogénie que la Spondylarthrite ankylosante, la constatation d'une atteinte cardiaque est, on le conçoit, d'interprétation difficile.

En premier lieu, il convient, bien entendu, d'éliminer de cette discussion les lésions cardiaques non rhumatismales ; c'est-à-dire : d'une part, les lésions d'origine syphilitique, d'autre part, les manifestations cardiaques liées à la senescence ou à l'hypertension artérielle.

. Les lésions d'origine syphilitique.

S'il peut être difficile, on l'a vu, sur le plan anatomo-pathologique, de distinguer les lésions d'Aortite rencontrées dans la S.A, de celles de la Syphilis, par contre, les données cliniques et sérologiques permettent d'éliminer, en général facilement, cette étiologie. Il est indispensable d'exclure des statistiques, non seulement les cas où il existe des signes de "spécificité" sérologique ou viscérale, mais également ceux qui, en dépit d'une sérologie négative, présentent dans leurs antécédents une Syphilis certaine (c'est le cas pour un de nos malades (cas n° 7), et dans la littérature, pour un ma-

lade de Bernstein et Broch, pour une malade de Mac Mahon et Magendanst). Contrairement à Bernstein et Broch, nous ne pensons que la négativité des réactions sérologiques, chez de tels malades permette d'éliminer avec suffisamment de sécurité la nature syphilitique de l'Insuffisance aortique.

. Les manifestations cardiaques liées à la senescence ou à l'Hypertension artérielle.

Il est également indispensable, nous n'y insisterons pas, d'éliminer de cette étude tous les cas où l'atteinte cardiaque, découverte à un âge avancé, peut être mise sur le seul compte de la senescence ou de l'hypertension artérielle : tels que gros coeurs insuffisants avec galop ou I.M. fonctionnelle, arythmie, coronarite, etc....

Le cadre des Manifestations cardiaques observées au cours de la Spondylarthrite étant ainsi délimité, se pose alors le véritable problème : quelle est leur situation nosologique exacte par rapport aux autres cardites rhumatismales ?

Dans la littérature, ce problème a été, on le devine, envisagé sous des angles très différents suivant les auteurs : deux hypothèses principales méritent d'être discutées en fonction des données cliniques et anatomiques :

. Appartenance de ces lésions à la Maladie de Bouillaud

ce qui respecterait la doctrine classique de l'absence de lésions cardiaques autonomes dans les Rhumatismes inflammatoires chroniques.

. Appartenance de ces lésions à la Spondylarthrite ankylosante elle-même

le problème se posant, alors, de savoir si elles sont différentes de celles rencontrées dans la P.C.E. et si elles méritent d'être individualisées, ou bien, si elles sont semblables et se confondent dans un tableau identique de "Cardite des rhumatismes inflammatoires chroniques".

I- DISCUSSION DES DONNEES CLINIQUES

Ces données cliniques sont d'interprétation difficile ; on peut, cependant, les classer en deux groupes :

- celles qui sont en faveur de l'appartenance de l'Atteinte cardiaque à la Maladie de Bouillaud.

- celles qui sont en faveur de son appartenance à la Spondylarthrite elle-même.

A- Arguments en faveur de l'appartenance de l'Atteinte cardiaque à la maladie de Bouillaud.

Devant une atteinte valvulaire ou péricardique, c'est évidemment au R.A.A. que l'on pense en premier lieu. On y pense d'autant plus volontiers, chez un sujet atteint de Spondylarthrite, que celui-ci a pu présenter, avant les premiers symptômes rachidiens, des manifestations polyarticulaires résolutives. La difficulté consiste à apporter des preuves indiscutables de cette Maladie de Bouillaud antécédente.

Dans leurs récentes enquêtes statistiques, les Auteurs anglo-saxons ont tenté de classer, suivant leur importance diagnostique, les différents signes cliniques et biologiques du R.A.A. en "critères majeurs" et en "critères mineurs". Affirmer le diagnostic exige, dans cette codification, la conjonction d'au moins deux critères majeurs, ou bien, d'un critère majeur et de deux critères mineurs.

Ces critères majeurs sont :

- La "Cardite rhumatismale" : souffles diastoliques, souffles systoliques (avec les réserves qui s'imposent quant à leur organicité), frottements péricardiques, etc,...

- La Polyarthrite fluxionnaire, mobile, fugace, à poussées récidivantes et ne laissant pas de séquelles

- Les Nodosités de Meynet

- L'Erythème marginé discoïde de Besnier

- La Chorée Rhumatismale.

Les critères mineurs sont représentés par :

- La Fièvre
- L'Accélération de la Vitesse de Sédimentation globulaire, et, autres tests sériques de l'Inflammation.
- Les Polyarthralgies fugaces et récidivantes.
- Les troubles de la conduction électrocardiographique (essentiellement, l'allongement de P-R)
- L'Infection streptococcique préalable (angine prémonitoire, élévation des anticorps streptococciques).
- Antécédents personnels et familiaux de R.A.A.

Si l'on devait s'en tenir à cette codification chez les spondylarthritiques présentant une Atteinte valvulaire (c'est-à-dire l'un des critères fondamentaux), il suffirait, pour pouvoir classer celle-ci dans le cadre de la Maladie de Bouillaud, de retrouver chez eux :

- soit un autre critère majeur tel que, par exemple, une polyarthrite transitoire
- soit deux critères mineurs tels que, par exemple, la notion d'antécédents streptococciques et de signes inflammatoires.

Il tombe sous le sens que vouloir utiliser des critères aussi schématiques reviendrait à une véritable pétition de principe, aboutissant à considérer comme liées au R.A.A. toutes les atteintes cardiaques rencontrées dans la Spondylarthrite.

Il convient donc de discuter les divers arguments cliniques en faveur de la Maladie de Bouillaud avec beaucoup d'esprit critique, et, en les replaçant dans le cadre bien particulier de la S.A. Nous allons les envisager successivement

1) Les Polyarthrites fluxionnaires, mobiles, fugaces à poussées récidivantes

Nous avons vu (tableaux 5 et 6) que sur 85 spondylarthritiques porteurs d'une cardiopathie valvulaire, 35 avaient présenté des manifestations polyarticulaires résolutives (15 fois sur 19 cas avec atteinte mitrale, 20 fois sur 66 cas avec atteinte aortique). Dans tous les cas, ces poussées polyarticulaires avaient précédé ou accompagné les premiers symptômes rachidiens (c'est notamment le cas dans 7 de nos observations : n° 2, 3, 4, 5, 6, 8 et 11).

Dans l'interprétation de ces manifestations, la difficulté provient de ce que la Spondylarthrite ankylosante est, on le sait, susceptible de débuts polyarticulaires résolutifs. Certes, on les décrit volontiers comme des atteintes peu mobiles, frappant surtout les membres inférieurs, traînant souvent plusieurs mois sur une ou deux articulations ; elles accompagnent, ou, bien souvent, précédent les premiers signes douloureux rachidiens. Mais, à côté de ce mode de début relativement particulier, on a également décrit des polyarthrites aiguës, mobiles, fugaces, évoluant sur quelques semaines vers la guérison sans séquelles, récidivantes ; et qui évoquent donc, tout à fait, les crises de R.A.A.

Ainsi, dans un certain nombre de cas, les manifestations inaugurales de la S.A. ressemblent à s'y méprendre aux crises articulaires de la maladie de Bouillaud, et, dans les autres cas, les nuances séméiologiques qui les en séparent sont difficiles à retrouver rétrospectivement, lorsqu'on en est réduit à faire appel aux souvenirs du malade ou de son entourage. Même lorsqu'on peut consulter une observation clinique relatant ces épisodes antécédents, il est souvent difficile, en l'absence d'étude radiologique des articulations sacro-iliaques et d'étude sérologique des anticorps streptococciques, de trancher formellement entre Spondylarthrite et R.A.A.

Cependant, il est des cas où il est possible, semble-t-il, de rapporter ces manifestations inaugurales à la Spondylarthrite : parfois, du fait de l'allure particulière des symptômes périphériques et souvent de leurs liens étroits avec l'apparition des signes rachidiens ; ou surtout, lorsqu'une étiologie précise, autre que streptococcique, peut être incriminée à l'origine de ces manifestations (gonococcie ou uréthrites virales entrant dans le cadre d'un syndrome de Fiessinger, Leroy, Reiter).

A l'inverse, dans certains cas, il est possible de conclure à une Maladie de Bouillaud lorsqu'il existe indiscutablement (en dehors de l'Atteinte cardiaque, objet de cette discussion) des manifestations associées comme celles que nous allons maintenant envisager.

2) Les Manifestations Choréïques associées.

On retrouve de tels antécédents choréïques, associés à des antécédents polyarticulaires aigus, dans quelques observations de la Littérature :

- 1 cas de Forestier, Jacqueline et Rotès-Quérol (1951)

- 4 cas de Tyson, Thompson et Ragan (1953).

Un de nos malades (obs. n° 5) a également présenté, on l'a vu, à la suite de sa seconde crise polyarticulaire, à l'âge de 13 ans, une hémi-chorée droite ayant duré un mois et demi.

Dans tous ces cas, l'association de manifestations choréiques aux crises polyarticulaires initiales signaient, en dehors même de la valvulopathie coexistante, la nature rhumatismale de "type Bouillaud" de ces manifestations.

3) Les Nodosités de Meynet.

L'absence de nodules sous-cutanés est, dans la S.A., un caractère bien classique, souligné par tous les Auteurs. Elle confère à l'observation de Harvier et coll. (1944) une valeur indiscutable.

Cette observation concerne une Spondylarthrite absolument typique (cliniquement et radiologiquement) chez un homme de 21 ans qui avait présenté, deux ans auparavant, un épisode articulaire fébrile. L'examen révéla, outre une Atteinte valvulaire mitro-aortique, deux petits nodules rétro-olécraniens que la biopsie identifia à des nodules de Meynet.

Dans une P.C.E., une telle constatation pourrait être considérée comme banale, et, l'on pourrait à la rigueur discuter le diagnostic histologique ; mais chez ce malade, Spondylarthritique certain, sans arthrites chroniques périphériques, la precession d'une poussée articulaire fébrile, la coexistence avec une cardiopathie valvulaire obligent à invoquer le R.A.A.

4) Les autres critères du R.A.A.

Ces autres critères sont d'intérêt moindre. Cependant, on ne doit pas sous-estimer la valeur qu'ils peuvent prendre, à titre d'arguments complémentaires, dans le diagnostic rétrospectif d'un crise polyarticulaire antécédente chez un spondylarthritique.

C'est ainsi que les notions d'une angine prémonitoire, d'une élévation des anticorps streptococciques dans le cours même de son évolution, constituent, dans les rares cas où elles sont mentionnées, des arguments qui orientent vers le diagnostic de Maladie de Bouillaud.

Nous retrouvons, on l'a vu, une angine, à l'origine des manifestations polyarticulaires inaugurales, dans 4 de nos observations. Dans trois d'entre elles (obs. n° 3, 5 et 8), cette angine a pré-

cédé des crises fluxionnaires, fébriles rapidement résolutives, et au cours desquelles une atteinte cardiaque a pu être diagnostiquée : dans ces cas, le diagnostic de R.A.A. ne nous semble pas faire de doute. Plus difficile, par contre, est l'interprétation de l'observation n° 9 dans laquelle le malade avait un Psoriasis, et où, la poussée rhumatismale succèdant à l'angine s'est limitée aux pieds, résistant plusieurs mois au Salicylate (chez ce malade, la date d'apparition de l'atteinte cardiaque n'a pas pu être précisée).

Quelques observations de la Littérature mentionnent également la notion d'une angine à l'origine des crises polyarticulaires initiales : c'est notamment le cas dans une observation d'Edström (1940), une observation de Melle Roquès (1948) où l'atteinte cardiaque fut constatée au cours même de la poussée polyarticulaire. Enfin, dans un cas de Dunham et Kantz (1941), la cardiopathie valvulaire fut constatée au cours d'un Rhumatisme scarlatin antécédent.

L'élévation des Anticorps streptococciques a certainement beaucoup de valeur lorsqu'on la retrouve mentionnée dans le cours même de la Polyarthrite aiguë initiale ; mais ultérieurement, leur dosage est d'interprétation extrêmement difficile. C'est ainsi que dans 85 observations de notre statistique, où ce dosage a pu porter simultanément sur au moins deux des trois anticorps, les résultats furent les suivants :

- Ont été considérés comme supérieurs à la Normale : les taux égaux ou supérieurs à 300 U pour l'Antistreptolysine O (ASL), supérieurs à 20 000 U pour l'antihyaluronidase (ASH), supérieurs à 6 fois le taux normal pour l'Antistreptokinase (ASK).

Pas d'Anticorps augmentés	Nombre minimum d'Anticorps augmentés		
	1	2	3
69 cas (81,2 %)	10 cas (11,7 %)	5 cas (5,9 %)	1 cas (1,2 %)

Sur ces 16 malades présentant un titre élevé d'Anticorps streptococciques, 7 avaient eu des manifestations polyarticulaires résolutives au début de leur Spondylarthrite, et l'un d'entre eux (obs. n° 9) présentait une Atteinte valvulaire mitrale. Il est, bien entendu, difficile de tirer des conclusions de ces chiffres (d'autant que ce dosage n'a pu être pratiqué que chez 4 de nos 11 cas avec Atteinte cardiaque) mais une telle recherche simultanée des trois anticorps serait sans doute intéressante à poursuivre.

Quant aux critères de l'Inflammation proposés par la classification anglo-saxonne pour le diagnostic du R.A.A., il est bien évident que leur valeur est des plus discutables dans le cadre de la S.A. Si la notion d'une forte élévation thermique, d'une importante accélération de la V.S., d'une grosse augmentation de la Fibrinémie, etc... paraît, au cours d'une polyarthrite aiguë, plutôt en faveur de la maladie de Bouillaud ; il s'agit là de nuances bien minimes et infidèles.

A l'issue de cette discussion, il apparaît donc difficile, sur les critères cliniques et biologiques dont nous disposons, de retrouver dans les Spondylarthrites avec Atteinte cardiaque, des manifestations qui permettent d'affirmer une Maladie de Bouillaud antécédente ou concomitante.

Néanmoins, cette affirmation semble, on l'a vu, possible dans un certain nombre de cas : ce sont ceux où l'on rencontre, par exemple, au cours d'une crise polyarticulaire aiguë, des nodules de Meynet ou une Chorée ; plus accessoirement, ceux où les manifestations polyarticulaires ont précédé de longue date (plusieurs années) les premiers symptômes rachidiens, et, ont comporté un certain nombre de critères tels qu'un début par une angine, des arthrites très migratrices, fébriles, très sensibles au salicylate, et éventuellement, une élévation des anticorps streptococciques. Lorsqu'une Atteinte cardiaque a pu être constatée, de façon précoce, dans le cadre de ce tableau, il semble que l'on soit en droit de la rattacher à la maladie de Bouillaud.

Autrement dit, on est obligé de conclure que, dans un certain nombre de cas, ces atteintes cardiaques représentent les séquelles d'un R.A.A. antécédent.

B- Arguments cliniques en faveur d'une liaison directe entre l'Atteinte cardiaque et la Spondylarthrite ankylosante.

Parmi ces arguments, trois, surtout, méritent d'être discutés :

- l'absence de manifestations polyarticulaires antécédentes ou concomitantes.

- l'existence d'un facteur étiologique précis, autre que streptococcique, à l'origine de la S.A.

- enfin, l'apparition tardive de la cardiopathie par rapport au début de la Spondylarthrite.

1) L'Absence de Manifestations Polyarticulaires antécédentes ou concomitantes.

Une telle constatation présente une certaine valeur, mais elle doit être fortement tempérée par la notion bien établie, dans le cadre du R.A.A., d'un rhumatisme cardiaque abarticulaire. C'est la critique que l'on peut faire aux diverses observations où cet argument a été mis en avant.

C'est J.M. Bert (1946) qui, le premier, rapporta deux observations cliniques dans lesquelles l'Atteinte cardiaque apparaissait comme une découverte isolée, dans un tableau de S.A. pur de toute manifestation articulaire périphérique :

- l'une de ces observations concernait un homme de 44 ans dont les premières douleurs (lombaires et cervicales) remontaient à l'âge de 36 ans ; une Atteinte valvulaire mitro-aortique fut découverte à l'âge de 37 ans ; le tableau clinique et radiologique était celui d'une S.A. typique. Il n'existait ni antécédents polyarticulaires, ni arthrites périphériques actuelles, ni Iritis, ni antécédents syphilitiques. Les réactions sérologiques de la Syphilis étaient négatives.

- l'autre concernait un homme de 27 ans qui "dès la fin de l'adolescence" avait commencé à souffrir de douleurs rachidiennes intermittentes, et chez qui, une Insuffisance aortique fut découverte à l'âge de 19 ans. Le tableau de S.A., également typique, ne comportait ni manifestations articulaires périphériques, ni antécédents de R.A.A., ni antécédents de Syphilis (les réactions sérologiques étaient négatives).

Bien d'autres observations du même ordre furent rapportées par la suite, et parmi les observations suffisamment détaillées de la Littérature, nous avons vu (tableaux 6 et 7) que sur 85 spondylarthritiques porteurs d'une valvulopathie, 13 n'avaient jamais présenté de manifestations articulaires périphériques (aiguës ou chroniques). Il est à souligner que ces 13 observations concernent toutes des sujets présentant une I.A. C'est notamment le cas dans une observation récente de J.A. Lièvre, et dans notre observation n° 1.

2) L'existence d'un facteur étiologique précis (autre que streptococcique) à l'origine de la Spondylarthrite.

Même dans les cas ayant comporté, ou comportant, des manifestations articulaires périphériques, il en est dans lesquels une étiologie précise, autre que streptococcique, peut être incriminée.

Dans la publication de Toone, Pierce et Hennigar (1959), on relève sur 8 observations de Spondylarthrite avec I.A., 2 cas où les manifestations articulaires initiales ont succédé à une uréthrite non gonococcique (dans l'un de ces cas, elle s'est accompagnée d'une conjonctivite non spécifique) et où le diagnostic de "Maladie de Reiter" a été envisagé.

Gatto, Zinolli et Cacioppo (1958) rapportent, de leur côté, une observation de S.A. comportant également une Atteinte Aortique, dans laquelle des poussées polyarticulaires récidivantes (tantôt fluxionnaires, tantôt purement algiques), accompagnées à chaque fois de douleurs rachidiennes, ont succédé à une Uréthrite gonococcique, à l'âge de 20 ans. Le tableau clinique et radiologique était celui d'une S.A. typique.

On retrouve un cas semblable parmi les 5 observations de Schilder, Harvey et Hufnagel (1956) : ce malade avait présenté à 3 reprises, au début de sa Spondylarthrite, une uréthrite gonococcique suivie d'une poussée inflammatoire des chevilles et des genoux (voir l'observation au chapitre anatomique).

Dans tous ces cas, il n'existait pas d'antécédents connus de Syphilis, les réactions sérologiques étaient négatives.

3) La date d'apparition de la Cardiopathie par rapport au début de la S.A.

Le critère chronologique nous paraît mériter davantage d'attention que les données précédentes. En effet, lorsqu'une atteinte cardiaque apparaît au cours de l'évolution de la Spondylarthrite, et à plus forte raison quand cette spondylarthrite évolue depuis de longues années et n'a jamais comporté de manifestations articulaires aiguës ; il devient fort licite de suspecter un lien direct entre l'atteinte du coeur et la maladie.

Malheureusement, il est bien souvent difficile, on l'a vu, d'avoir des renseignements précis sur la date du début réel de la S.A. et, plus encore, sur celle du début sthétacoustique de la cardiopathie valvulaire. Cependant, dans quelques observations, ces renseignements ont pu être obtenus :

C'est le cas dans notre observation n° 10 qui concerne, rappelons-le, un malade dont la S.A. évoluait depuis l'âge de 10 ans (début post-traumatique). Rendu grabataire par une ankylose en attitude vicieuse des membres inférieurs, il fut hospitalisé presqu'en permanence entre 20 ans et 52 ans, et, par conséquent, soumis à des examens cardiaques nombreux et réguliers. C'est à l'âge de 26 ans, alors que les examens cardiaques antérieurs s'étaient toujours montrés négatifs, que fut découvert, pour la première fois, un souffle d'Insuffisance aortique que de nombreux cardiologues devaient confirmer par la suite. Il est à noter que ce malade n'avait jamais présenté de R.A.A. (l'atteinte articulaire périphérique avait débuté par une monoarthrite tibio-tarsienne, d'allure torpide, qui fut considérée, à l'époque, comme tuberculeuse).

Nous avons vu, au chapitre clinique, que dans une étude portant sur 22 observations de "Rheumatoïd arthritis" avec insuffisance aortique (dont 20 "rheumatoïd spondylitis"), Bauer et coll. avaient pu observer l'apparition des premiers signes sthetacoustiques dans 13 cas ; l'âge moyen d'apparition des manifestations rhumatismales y était de 26 ans, celui de l'atteinte cardiaque de 37 ans. C'est donc en moyenne après 11 ans d'évolution que la S.A. s'est compliquée d'une atteinte cardiaque, et ceci, chez des sujets qui n'avaient jamais présenté de signes cliniques de R.A.A. (les Auteurs ayant éliminé tous les malades cliniquement suspects de Maladie de Bouillaud). De leur côté, Smythe et Graham (1959) admettent que "la fréquence de l'Insuffisance aortique passe de 5 % après 10 ans d'évolution, à 10 % après 15 ans d'évolution".

Ainsi, on le voit, certaines observations semblent bien s'inscrire en faveur de l'existence de lésions cardiaques autonomes au cours de la S.A.

En définitive, si l'étude du contexte clinique nous apporte, dans quelques cas, des arguments qui paraissent suffisamment solides pour rattacher l'Atteinte cardiaque à une Maladie de Bouillaud antérieure, et si, dans d'autres cas, elle permet, à l'inverse, de considérer comme très probable sa dépendance étroite de la Spondylarthrite elle-même, le plus souvent elle demeure impuissante à préciser sa signification.

II - DISCUSSION DES DONNEES ANATOMIQUES

L'interprétation des données anatomiques est non moins délicate. Pour la clarté de cette discussion, il nous faut à nouveau envisager successivement :

- les lésions communes à la P.C.E. et à la S.A., décrites dans le cadre de la "Rheumatoïd arthritis".

- les lésions cardio-aortiques plus particulières, décrites par Bauer et coll.

Cette distinction a, en effet, le mérite d'être schématique et de se superposer exactement à celle que les travaux américains de ces dernières années (notamment l'article de Rosenberg, dans la dernière édition du Hollander - 1960) établissent dans le cadre des cardites de la "Rheumatoïd arthritis" (S.A. compris), entre :

- les lésions de type "Rheumatic" qui, comme leur nom l'indique, sont voisines de celles de la Maladie de Bouillaud

- les lésions dites "rheumatoïdes", représentées par des lésions granulomateuses d'un type particulier, et qui, dans la S.A., siègeraient avec prédilection au niveau de la racine de l'Aorte et de l'anneau valvulaire aortique.

Les problèmes se posent donc un peu différemment suivant le type d'Atteinte.

A- Les lésions cardiaques communes à la P.C.E. et à la S.A.

Qu'il s'agisse d'atteintes valvulaires, péricardiques ou myocardiques, les lésions décrites dans ce cadre ressemblent effectivement, on l'a vu, à celles de la Maladie de Bouillaud ; certains pensent même qu'on ne peut les en distinguer.

Cependant la plupart des Auteurs ont une opinion plus nuancée et s'accordent à considérer que, parmi ces lésions dites "rheumatic", il faut distinguer :

- celles qui sont réellement identiques; macroscopiquement et histologiquement, aux lésions du R.A.A. : il s'agit, nous l'avons dit, de cer-

taines valvulites, de certaines péricardites qui, par leur intensité et surtout par la présence histologique de nodules d'Aschoff, réalisent tous les aspects de la cardite rhumatismale habituelle. Ces lésions seraient rares (6 à 10 % des découvertes autopsiques).

- celles qui en sont voisines, mais s'en différencient : d'une part, macroscopiquement par leur caractère volontiers moins plastique et moins déformant (elles n'ont que peu tendance à la rétraction) ; d'autre part, histologiquement, par l'absence des stigmates les plus habituelles du R.A.A. (nodules d'Aschoff, foyers cicatriciels périvasculaires "en bulbe d'oignon", etc....)

En réalité, dans cette discussion, les Anatomo-pathologistes ne semblent pas toujours d'accord sur les critères à utiliser pour parler de "lésions rheumatic" ; il suffit pour s'en rendre compte de voir combien varie, selon les statistiques, la fréquence avec laquelle elles ont été retrouvées à l'autopsie : 13 à 66 % des cas (pour l'ensemble de la "Rheumatoïd arthritis", y compris la S.A.)

En définitive, comme l'a bien souligné Sokoloff, il n'est pas de critère morphologique absolu qui permette de rattacher ces lésions à la Maladie de Bouillaud, ni de les en distinguer ; autrement dit, il est impossible de s'appuyer sur le contrôle autopsique pour décider de l'étiologie de ces atteintes.

B- Les lésions cardio-aortiques plus particulières à la S.A.

Ne serait-ce que par leur topographie, ces lésions semblent s'écarter davantage que les précédentes des aspects anatomiques habituels de l'Atteinte cardiaque du R.A.A.

Nous avons vu, en effet, que dans la S.A., l'Insuffisance Aortique serait due, avant tout, à la destruction de l'armature musculo-élastique de la racine de l'Aorte associée à des lésions en plaques, très particulières, de l'intima ; l'épaississement et la rétraction des sigmoïdes (d'ailleurs inconstants) n'y joueraient qu'un rôle de second plan, et, en tous les cas, elle ne comporterait jamais les soudures et les destructions commissurales qui sont, à l'inverse, le substratum anatomique de l'Insuffisance aortique de la Maladie de Bouillaud. Par ailleurs, les critères histologiques habituels de cette affection (nodules d'Aschoff, etc....) feraient défaut. En dehors de lésions discrètes de l'endocarde valvulaire aortique (parfois mitral), on ne peut guère parler d'endocardite ; le myocarde et le péricarde sont quelquefois touchés, mais, le plus souvent, uniquement au niveau des insertions valvulaires et, là encore, les lésions se limitent à une discrète fibrose interstitielle.

Ces distinctions appellent, cependant, un certain nombre de remarques qu'elles n'ont d'ailleurs pas manqué de susciter : Storstein et Waaler, entre autres, insistent sur le fait que les caractères morphologiques de ces lésions ne suffisent pas, en eux-mêmes, à éliminer l'étiologie " Rhumatismale" (de type "R.A.A."), et, ils considèrent qu'il s'agit de lésions inflammatoires sans aucune spécificité. De leur côté, Luccherini et Cecchi, discutant les descriptions de Bauer, invitent également à une interprétation prudente et font remarquer que des atteintes de l'Aorte ont été décrites dans la Maladie de Bouillaud. Certes, ces "Aortites" du R.A.A. paraissent tout à fait exceptionnelles, mais on en retrouve, néanmoins quelques descriptions dans la Littérature (citons notamment celles de Pappenheimer et Von Glahn-1924, et celles, récentes, de G.E. Murphy - 1958) : les aspects qu'elles réalisent (lésions en plaques de l'intima, foyers de nécrose de la média, infiltration péri-vasculaire de cellules mononuclées avec endartérite oblitérante des vasa vasorum de l'adventice) sont, semble-t-il, assez voisins de ceux décrits dans la S.A. , si ce n'est qu'ils s'associent à des lésions étendues des diverses tuniques cardiaques.

Finalement, quel que soit le type de l'Atteinte cardiaque, il paraît difficile de se baser uniquement sur ses caractères anatomopathologiques pour décider de son appartenance à la Spondylarthrite ou à une éventuelle Maladie de Bouillaud antécédente ou intercurrente.

C- Conclusions

Ainsi, on le voit, les lésions cardiaques rencontrées dans la Spondylarthrite ankylosante demandent à être interprétées avec beaucoup de circonspection.

. Les éléments apportés, dans cette discussion, par l'étude du contexte clinique ne sont pas univoques :

- les uns (crises polyarticulaires antécédentes accompagnées de manifestations choréiques ou de nodosites de Meynet) paraissent s'inscrire en faveur de l'appartenance de ces atteintes à la Maladie de Bouillaud.

- Alors que d'autres (apparition tardive au cours d'une S.A. pure de toute manifestation polyarticulaire aiguë) semblent plutôt en faveur de leur dépendance de la Spondylarthrite elle-même.

. Si l'on s'adresse à l'étude du type de cardiopathie, on s'aperçoit également que, si ces lésions ont une affinité assez remarquable pour l'orifice aortique, elles peuvent aussi toucher la valvule Mitrale et les autres tuniques cardiaques.

. Quant à l'étude anatomo-pathologique, elle ne permet pas, non plus, de trancher définitivement le problème, puisqu'à côté de lésions assez particulières de l'anneau aortique et de la racine de l'Aorte, elle montre des atteintes valvulaires, péricardiques et myocardiques qui ne se différencient, le plus souvent, de celles du R.A.A., que par leur relative discrétion.

On se trouve donc en présence de difficultés qui, somme toute, sont assez comparables à celles que l'on rencontre dans l'interprétation des atteintes cardiaques de la P.C.E.

Certes, d'un point de vue clinique, ces dernières se présentent un peu différemment : d'une part, elles n'ont que rarement une traduction sthétacoustique, et, ne présentent pas la même prédilection pour l'insuffisance aortique que les atteintes de la S.A. ; d'autre part, le contexte clinique n'en est pas le même, et, en particulier, de l'avis de tous les auteurs, il semble beaucoup plus rare d'y rencontrer des antécédents polyarticulaires aigus qui fassent discuter une maladie de Bouillaud (G. Vignon, A. Perrin et coll. ne les ont rencontré dans aucun de leurs cas).

Mais, sur le plan anatomique, nous avons vu que les lésions constatées dans les deux grands Rhumatismes inflammatoires chroniques, sont le plus souvent parfaitement similaires. Même les lésions aortiques, que la plupart des auteurs s'accordent à considérer comme plus particulières à la S.A., pourraient dans quelques cas (Bauer et coll., Pirani et Bennett, Mac Mahon et Magendanst) se voir dans la P.C.E.

Les problèmes nosologiques sont donc, dans leurs grandes lignes, du même ordre : dans l'une et l'autre de ces affections, s'il paraît possible, sur la base de quelques observations privilégiées, d'admettre que l'atteinte cardiaque peut être sous la dépendance du processus rhumatismal chronique ; dans l'une et l'autre, cette hypothèse ne semble pas pouvoir s'appliquer sans réserves à l'ensemble des cas.

En définitive, ce qui ressort avec évidence de cette discussion, c'est la difficulté que l'on a à tracer une ligne de démarcation nette entre "Cardites du R.A.A." d'une part, et "Cardites des Rhumatismes Inflammatoires chroniques" d'autre part.

En effet, sur le plan anatomo-pathologique, on l'a vu, aucun critère absolu ne permet de différencier, formellement, ces lésions inflammatoires, et, tout au plus, peut-on mettre l'accent sur certaines nuances dans leur aspect et surtout dans leur intensité. Aussi peut-on se demander si cette discussion n'est pas rendue un peu artificielle par les classifications cliniques, schématiques, qui tracent entre les différents types de Rhumatismes des frontières particulièrement étanches. Si du point de vue articulaire, il semble extrêmement logique, et même indispensable, d'opposer R.A.A., P.C.E. et S.A., et s'il demeure indiscutable que cette opposition doit être maintenue en ce qui concerne la fréquence de l'atteinte cardiaque au cours de ces affections ; il semble, par contre, assez peu justifié de vouloir poursuivre cette opposition jusque dans l'interprétation nosologique de la nature même des lésions cardiaques.

Quel que soit le type de Rhumatisme en cause, c'est par un processus inflammatoire non spécifique qu'il touche les tuniques cardiaques, et, l'on peut se demander si les différences de fréquence, les différences d'intensité, voire même les variations dans la topographie des lésions, ne sont pas davantage sous la dépendance du terrain sur lequel elles se développent que du type de Rhumatisme inflammatoire qui leur a donné naissance. On ne peut, en effet, manquer de mettre l'accent sur le fait que les manifestations cardiaques sont très fréquentes dans la Maladie de Bouillaud quand elle survient chez l'enfant et l'adolescent, beaucoup moins fréquentes dans le R.A.A. de l'adulte, la Spondylarthrite et la P.C.E. : tout se passant comme si l'âge du sujet intervenait à côté du degré de l'Inflammation.

CONCLUSIONS

I- Etudiant les dossiers cliniques de 253 cas de Spondylarthrite ankylosante, nous avons été amené à constater l'existence d'une Atteinte cardiaque dans 11 cas.

Il s'agissait :

- dans 7 cas, d'une Insuffisance Aortique pure.

- dans 1 cas, d'une Insuffisance Aortique associée à une Sténose Mitrale

- dans 1 cas, d'une Sténonose Mitrale pure

- dans 2 cas, d'une Insuffisance Mitrale organique.

(De plus, deux de ces cas avaient présenté un tableau de péricardite).

Ces constatations sont en accord avec celles de la plupart des études statistiques de la Littérature, et, il semble que l'on puisse situer la fréquence clinique de l'atteinte cardiaque, dans la S.A., aux environs de 3 à 4 % des cas.

Elle réalise le plus souvent le tableau d'une Insuffisance

Aortique (2,5 à 3 % des cas), mais on peut également rencontrer des Atteintes Mitrales pures (1 % des cas) et, plus exceptionnellement, des péricardites.

II- Le contexte clinique dans lequel s'inscrivent les manifestations cardiaques est extrêmement variable, et, il est souvent difficile d'en dégager des données précises sur leurs conditions d'apparition.

Cependant, en confrontant, nos observations avec celles de la littérature, il nous a semblé que trois points essentiels méritaient d'être soulignés :

a) La fréquence des débuts polyarticulaires aigus, résolutifs (35 fois sur 85 cas).

b) La coexistence fréquente d'une atteinte inflammatoire chronique des articulations périphériques (32 cas sur 85) et des manifestations oculaires (30 cas d'Iritis sur 69 observations).

c) Le début habituellement précoce des manifestations rhumatismales (rachidiennes ou articulaires) : les trois quarts de ces sujets (27 sur 38) avaient moins de 30 ans lors des premiers symptômes, et, plus de la moitié d'entre eux (22 sur 38) avaient moins de 25 ans.

III- Ces complications cardiaques ne semblent pas grever particulièrement le pronostic de la Spondylarthrite.

Dans la plupart des cas, aucun signe fonctionnel n'attire l'attention sur le coeur, et, même à un âge avancé, la défaillance cardiaque est rare. Néanmoins, quelques observations d'Insuffisance aortique ont été rapportées, où la décompensation évolua d'une façon particulièrement rapide (1 à 4 ans) chez des sujets souvent jeunes.

IV- Le substratum anatomique de ces atteintes n'a pu être étudié que dans une seule de nos observations. Une revue générale de la Littérature nous a montré que, schématiquement, deux grands types de lésions pouvaient être décrites :

- d'une part, des lésions valvulaires, péricardiques et myocardiques analogues à celles rencontrées dans la R.C.E.

- d'autre part, des lésions, plus particulières, frappant la racine de l'Aorte et l'anneau valvulaire aortique qui rappeleraient d'assez près les lésions de l'Aortite Syphilitique.

V- L'interprétation nosologique de ces lésions cardiaques pose des problèmes difficiles : s'agit-il de lésions appartenant à une Maladie de Bouillaud antécédente ou intercurrente ? ou bien, s'agit-il de lésions directement liées à la Spondylarthrite ?

Les données cliniques obligent à un certain éclectisme. En effet :

a) s'il existe des observations dans lesquelles il est possible d'affirmer que le malade a présenté un R.A.A. authentique (crise polyarticulaire aiguë accompagnée de manifestations choréiques ou de nodosités de Meynet, par exemple) et qu'il en gardait les séquelles lorsque la spondylarthrite est survenue .

b) il en est d'autres, en revanche, où l'apparition tardive de l'Atteinte cardiaque, au cours d'une Spondylarthrite régulièrement suivie et pure de toute manifestation polyarticulaire aiguë, conduit à envisager la responsabilité directe du processus rhumatismal chronique.

c) Enfin, il en est (ce sont les plus nombreuses) où, en l'absence de renseignements précis sur les manifestations articulaires inaugurales et sur la date d'apparition de la cardiopathie, il est véritablement impossible de décider de son étiologie.

Quant aux données anatomiques, elles ne permettent pas, non plus, de trancher le problème car, si les lésions aortiques décrites par Bauer ont une allure assez particulière, les autres lésions ne se distinguent guère de celles de la Maladie de Bouillaud que par leur relative discrétion.

Aussi, en l'absence de critère de différenciation indiscutable, on peut se demander s'il convient d'établir une séparation formelle entre les "cardites du R.A.A." et les "cardites des Rhumatismes Inflammatoires chroniques", et, si les différences d'intensité et de fréquence de l'atteinte cardiaque dans les différents types de Rhumatisme ne dépendent pas, en grande partie, de la diversité des réactions du terrain cardiaque à une Inflammation, en elle-même, dénuée de spécificité.

Vu, le Doyen
H. HERMANN

Vu, le Président
P.RAVAULT

Vu et permis d'imprimer
Lyon, le 9 février 1962
Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université

P. LOUIS

BIBLIOGRAPHIE

1 - ANSELL (B.M.), BYWATERS (E.G.L.) et DONIACH (I) - Aortic lesions of ankylosing spondylitis - Brit. Heart.J., 20, 507-10, 1958.

2 - BAGGENSTOSS (A.H.) et ROSENBERG (E.F.) - Cardiac lesions in Rheumatoïd Arthritis - Arch. Intern. Med., 67, 241, 1941.

3 - BAKER (...H.) - Aortitis and aortic valve disease in Rheumatoïd arthritis - The American Practitionner, 6, 1236-39, 1955.

4 - BARCELO (P.) - Our experience inrregard to the value for the differential diagnosis of serological tests in Rheumatoïd arthritis and Ankylosing spondylitis - Symposium on the Rheumatoïd Arthritis (Stockholm, 1957) - Acta. Med. Scandinav., supplement 341, 129-31, 1958.

5 - BAUER (W.), CLARK (W.S.) et HULKA (J.P.) - Aortitis and aortic endocarditis, an unrecognized manifestation of Rheumatoïd arthritis - Ann. Rheum. Disease., 10, 470-71, 1951.

6 - BERNSTEIN (L) et BROCH (O.J.) - Cardiac complications in Spondylarthritis ankylopoietica - Acta. Med. Scandinav., 185-94, 1949.

7- BERT (J.M.) - Cardiopathies valvulaires et Polyarthrites chroniques - Revue du Rhumatisme, t 13, 374-75, 1946.

8- BERTHIER (L.) - Etude clinique et radiographique de la Spondylose rhizomélique - Thèse de Médecine, Lyon, 1943.

9- BLUMBERG (B) et RAGAN (Ch) - The natural history of rheumatoïd arthritis. Medicine, 35, 1-31, 1956.

10- BOLAND (E.W.) - Rheumatoïd spondylitis - in "Arthritis and allied conditions" (Hollander et coll), Lea et Fibiger edit., Philadelphie, 6th édition, 1960.

11- BUCKLEY (C.W.) - Ankylosing spondylitis - in "Texbook of the Rheumatic diseases" (Copeman), E et S Livingstone edit Edinburgh and London, 2 th edition, 1955.

12- BUCKLEY (C.W.) - Ankylosing spondylitis : its aetiology and pathology .Ann. Rheum. Diseases, 5, 49, 1945.

13- BURCH (G.E.) et MALLARET (G) - a patient with rigid spine (rheumatoïd spondylitis), aortic valvular stenosis and atrio-ventricular nodal, and right bundle branch block. American J. of Med. Sc, 238, 471-75, 1959.

14- BYWATERS (E.G.L.) - Relation between heart and joint diseases, including "Rheumatoïd heart disease" and chronic post-rhumatic arthritis. Brit. Heart. J., 12, 951-53, 1950.

15- CESARD - Contribution à l'étude du Rhumatisme chronique secondaire au R.A.A. - Thèse de Médecine, Lyon 1944.

16- CLARK (W.S.), KULKA (J.P.) et BAUER (W) - Rheumatoïd aortitis with aortic regurgitation : an unusual manifestation of Rheumatoïd arthritis (including Spondylitis) - Amer. J. of Medicine, 22, 580-92, 1957.

17- COSTE (F), MOUZON (M) et BOISSIERE (H) - Aspects actuels de la Spondylarthrite ankylosante - Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. de Paris, 71, 493, 1947.

18- COSTE (F) et DESHAYES (V) - Coeur et Polyarthrite chronique évolutive. Revue du Rhumatisme, 25, 697-704, 1958.

19- CROWD (B.C) - Aortic incompetence in Ankylosing spondylitis. Brit. Heart. J., 2, 271-74, 1960.

20- CRUIKSHANK (B) - Ankylosing spondylitis and rheumatoïd disease, a study of visceral lesions - Arthr. and Rheum. 3, 242-44, 1960.

21- DUNHAM (C.L) et KANTZ (G.F) - Spondylarthritis ankylopoietica. - Amer. J. of Med. sc., 201, 232-49, 1941.

22- EDSTROM (G) - Is spondylarthritis ankylopoietica an independant disease or rheumatic syndrome. Acta. Med. Scandinav., 104, 396, 1940.

23- FALEIRO(A) et TEIXERA (M.A.) - Le coeur dans l'Arthrite rhumatoïde périphérique et dans la Spondylarthrite ankylosante. IIe congrès Européen du Rhumatisme, Barcelone, 1951.

24- FEINING (H) - Incidence of Aortitis in Rheumatoïd Arthritis. New-York J. of Med., 45, 1855-60, 1945.

25- FISCHER (A) et VONTZ (O) - Spondylarthritis ankylopoietica. Meitterlungen aus. der Grenzgebieten der Med. u Chir., VII, 19, 1939.

26- FORESTIER (J), JACQUELINE (F) et ROTES-QUEROL (J) - Symptômes de début de la Spondylarthrite Ankylosante. Revue du Rhumatisme, 16, 218-19, 1949.

27- FORESTIER (J), JACQUELINE (F) et ROTES-QUEROL (J) - La Spondylarthrite ankylosante : Clinique, radiologie et Anatomie pathologique, - un vol. 330 p, Masson edit., Paris 1951.

28- GAMP (A) et OGORREK (I) - Beteiligung des Herzens bei der spondylarthritis ankylopoietica - Zeitschrift für Rheumaforschung, pp 53-61, février 1958.

29- GATTO (E), ZINOLLI (L) et CACIOPPO (A) - Su un caso di Spondilite anchilopoietica con insufficienza aortica e con note di insufficienza respiratoria - Archivio e Maragliano, vol. 14, t2, 1983-2010, 1958.

30- GIBSON (H.J.) - The heart in Rheumatoïd arthritis - in "Textbook of the Rheumatic diseases" (Copeman), E et S Livingstone, LTD, Edinburgh and London, 2th edit, 1955.

31- GLECKLER (M.L.) - Rheumatoïd spondylitis with carditis Amer. J. of Medicine, 16, 284-90, 1954.

32- GOEHRS (H.R.), BAGGENSTOSS (A.H.) et SLOCUMB (C.H.) - Cardiac lesions in Rheumatoïd arthritis. Arthr. and Rheum., 3, 298-308, 1960.

33- GOURCY (E) - Les atteintes cardiaques au cours de la Spondylarthrite ankylosante. Thèse de Médecine, Toulouse 1956.

34- GRAEF (I), HICKEY (D.W.) et ALLMAN (V) - Cardiac lesions in Rheumatoïd arthritis - Amer. Heart.J., 37, 635, 1949.

35- GREENWALD (L) - Visceral lesions in a case of Rheumatoïd arthritis - Arch. of Pathology, 46, 49, 1948.

36- HARVIER (P), LAMOTTE (M) et ALBAHARY (C) - Spondylose rhizomelique, cardiopathie rhumatismale et nodosités de Meynet - Bull. et Mem. Soc. Med. Hôp. de Paris, 2, 371-77, 1944.

37- HENCH (P.S.), SLOCUMB (C.H.) et POLLEY (F.H.) - Rheumatoïd spondylitis : questions and answers - Med. Clin. North. America, 31, 879, 1947.

38- HORDER (R.T) et BYWATERS (E.G.L.) - Rheumatic fever - in "Textbook of the Rheumatic diseases" (Copeman) - E et S Livingstone LTD, Edinburgh and London, 2th edit., 1955.

39- KREBS (W) et WURM (H) - Spondylarthritis ankylopoietica - Deutch. Med. Wochnschr., 60, 100, 1934.

40- KULKA (J.P.) - Aortitis and aortic regurgitation in Rheumatoïd Spondylitis - Proceedin annual meeting of the Amer. Rheum. Assoc., in "Arthritis and Rheumatism, 1, 36-37, 1959.

41- LAYANI (F) et Mme V. MAY - Le coeur dans la Polyarthrite chronique évolutive. J. Belge. Med. phys. Rhum, 4, 214-220, 1958.

42- LIEVRE (J.A.) et CAMUS (J.P.) - Les lésions cardiaques de la Spondylarthrite ankylosante - Revue du Rhumatisme, n° 11, 582-85, 1961.

43- LUCCHERINI (T) et CECCHI (E) - Spondilite anchilosante con aortite e insufficienza aortica. Minerva Medica, I, parte scient., n° 3-4, pp. 43-50, 1956.

44- LUCCHESI (M et C) - La Spondylite rhumatoïde, maladie de tous les âges. Analyse des débuts dans 584 cas - Revue du Rhumatisme, t 16, 614, 1949.

45- MAC MAHON (H.G.), MAGENDANST (H), BRUGSCH (H.G.) et PATTERSON (G.F.) - Clinico-pathologic conference - Bull. Tuft. New-England Medical Center, I, 50-58, 1955.

46- MALLORY (T.B.) - New-England. J. Med., 214, 690, 1936 (cité par Bauer et coll. (17).

47- MURPHY (G.E.) - Patologia de la enfermedad cardiovascular reumatica. Primer symposium internacional sobre fiebre reumatica (Mexico 1958) - Edit. Instituto nacional de cardiologia, 1 vol 532 p., Mexico 1958.

48- NOEL (G) - Contribution à l'étude des manifestations cardiaques au cours des Rhumatismes Inflammatoires chroniques. Thèse de Médecine, Lyon 1953.

49- PAPPENHEIMER (A.H) et VON GLAHN (T.C) - Lesions of the aorta associated with acute rheumatic fever and with chronic cardiac disease of rheumatic origin. - J. Med. Research, 44, 489, 1924.

50- PELLET (M.V.) - Contribution à l'étude des formes irrégulières de la Spondylarthrite ankylosante. Thèse de Médecine, Lyon 1957.

51- PIRANI (C.L.) et BENNETT (G.L.) - Rheumatoïd arthritis : a report of three cases progressing from Childhood and emphasizing certain systemic manifestations. - Bull. of Joint. Diseases, 12, 365-85, 1951.

52- POINSARD (G), GLIMET (TH) et GRECLE (C) - Le coeur dans la polyarthrite rhumatoïde - in "Aux confins de la Rhumatologie" (C. de Sèze et C. Guérin), 1 vol. 480 p., l'Exp. Scient. Franç., edit., Paris 1961.

53- POLLEY (H.F.) et SLOCUMB (C.H.) - Rheumatoïd spondylitis : a study of 1035 cases, - Ann. Internal. Med., 24, 240, 1946.

54- RAVAULT (P) et BERTHIER (L) - Spondylarthrite ankylosante et R.A.A. - Revue du Rhumatisme, 13, n° 9, 261-68, 1946.

55- RAVAULT (P) et LEJEUNE (E) et MAITREPIERRE (J) - Arthropathies chroniques et séquelles articulaires de la Maladie de Bouillaud - Rev. Lyon. Med., V, n° 18, 849-60, 1957.

56- RAVAULT (P), VIGNON (G), LEJEUNE (E) et PELLET (M.V.) - Les débuts articulaires périphériques de la Spondylarthrite ankylosante. - J. Med. de Lyon, 3-15, janvier 1958.

57- RAVAULT (P), VIGNON (G), VIAL (J) - Les anticorps streptococciques dans les maladies rhumatismales - Rev. Lyon. Med., 7, n° 3, 127-36, 1958.

58- RAVAULT (P) et VIGNON (G) - Rhumatologie clinique, 1 vol., Masson édit., Paris 1956.

59- ROGEN (A.S.) - The heart in Rheumatoïd arthritis. - Brit. Med. Journal, I, 87, 1947.

60- ROMANUS (R) - Pelvo-spondylitis in the male and genito-urinary infection. - Acta. Med. Scandinav., Suppl. 280, vol. 145, 1953.

61- ROQUES M. (Melle) - La Maladie de Bouillaud dans l'étiologie des Rhumatismes chroniques. Thèse de Médecine, Toulouse 1948.

62- ROQUES (E) et ARLET (J) - Les manifestations articulaires périphériques de la Spondylarthrite ankylosante. - Rhumatologie, n° 4, 168-73, juillet-août 1949.

63- ROSENBERG (E.F.) - The heart in Rheumatoïd arthritis - Amer. Heart.J., 37, 669 ; 1949.

64- ROSENBERG (E.F.) - Cardiac lesions in Rheumatoïd arthritis - in "Arthritis and allied conditions" (Hollander and coll.), Lea et Fibiger edit., Philadelphia, 6th edition, 1960.

65- RUFFIE (R) et FOURNIER (A) - Le coeur dans la Spondylarthrite ankylosante - Rhumatologie, n° 1, 1-9, janvier 1956.

66- SCHILDER (D.P.), HARVEY (A.P) et HUFNAGEL (C.A.) - Rheumatoïd spondylitis and aortic insuffisiency - New-England. J. of Med. 255, 11-17, 1956.

67- SERRE (H) et PASSOUANT (H) - Spondylarthrite ankylosante et maladie de Bouillaud. - Revue du Rhumatisme, n° 5, 138-39, 1948.

68- DE SEZE (S) et RYCKEWAERT (A) - La Spondylarthrite ankylosante in "Maladie des os et des articulations". I vol., Flammarion édit., Paris 1954.

69- DE SEZE (S) et GUERIN (C) - Aux confins de la Rhumatologie I vol. 480 p, l'exp. scient. Franç. édit., 1961 (voir 52).

70- SHARP (J.T.) - Differential diagnosis of ankylosing spondylitis. Brit. Med. J., I, 975, 1959.

71- SHORT (C.L.), REYNOLD (W.E.) et BAUER (W) - Rheumatoïd arthritis : a definition of the disease and a clinical description based on a numeral study of 293 patients and contrôls. 1 vol 480 p, Harvard University Press édit. Cambridge 1957.

72- SMYTHE (H.A.) et GRAHAM (D.C.) - Cardiac lesions in ankylosing spondylitis. - Ann. Internal. Med, 50, 435, 1959.

73- SMYTHE (H.A.) et GRAHAM (D.C) - The carditis of ankylosing spondylitis. Arthr. and Rheum., 1, 35-36, 1959.

74- SOKOLOFF (L) - The heart in Rheumatoïd arthritis - Amer. Heart. J., 45, 635-43, 1953.

75- SOKOLOFF (L) - The heart in Rheumatoïd arthritis - Bull. on Rheum. Disease (Arthr. and Rheum.), 3, n° 5, 27-28, 1953.

76- STORSTEIN (O) et WAALER (E) - Rheumatoïd spondylitis and aortic insuffiseincy. - Acta. Med. Scandinav., 165, 125-30, 1959.

77- THIERS (H) - Etude de l'évolution de 68 cas de Spondylose rhizomelique. - Revue du Rhumatisme, 16, 636, 1949.

78- TOONE (E.L.), PIERCE (E.L.) et HEINIGAR (G.R.) - Aortitis and Aortic regurgitation with Rheumatoïd spondylitis. Amer. J. of Med., 26, 255-63, 1959.

79- TOONE (E.L.), PIERCE (E.L.) et HEINIGAR (G.R.) - Aortitis and Aortic regurgitation with Rheumatoïd spondylitis. Arthr. and Rhum., I, 36, 1959.

80- TRUHLAR (F) - Fréquence des lésions articulaires périphériques dans la Spondylarthrite ankylosante. 9th International congress on Rheumatic diseases. Toronto, 1957 (Programme, volume II).

81- TYSON (T.L.), THOMPSON (W.A.L.) et RAGAN (Ch.) - Marie Strumpell spondylitis in women. - Ann. Rheum. Diseases, 12, 40-43, 1953.

82- VALAITIS (J), CLIFFORD (G), PILZ et MONTGOMERY (M.M.)- Aortitis with aortic valve insuffisiency - Arch. of Path., 63, 207-12, 1957.

83- VIGNON (G), PERRIN (A), DURAND (J), TRUCHOT (R) et BERTRAND (J.M.) - Les lésions anatomiques du coeur dans la Polyarthrite chronique évolutive. - Lyon. Med., 93, 121-25, juillet 1961.

84- WEIL (M.P.) et DUTERTRE (Melle) - Développement totalement insidieux d'une spondylose rhizomélique chez un malade atteint de Maladie de Bouillaud - Revue du Rhumatisme, n° 4, p. 681, août 1952.

85- YOUNG (D) et SCHWEDEL (J.B.) - The heart in Rheumatoid arthritis - Amer. Heart. J., 28, I-23, 1944.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION 1

CHAPITRE I - Historique 2

CHAPITRE II - Observations personnelles 4

CHAPITRE III - Etude clinique 24

I- Fréquence des diverses atteintes cardiaques 25
A) Atteintes valvulaires
. fréquence globale 25
. fréquence respective des divers types d'atteinte valvulaire 26
B) Autres atteintes cardiaques 32

II- Circonstances d'apparition de la cardiopathie. Facteurs favorisants 34
A) Manifestations articulaires périphériques 34
B) Manifestations oculaires (Iritis) 38
C) Age du sujet lors des premières manifestations rhumatismales 41
D) Ancienneté de la S.A. lors de l'apparition de l'Atteinte cardiaque 41

III - Aspects séméiologiques et évolutifs 44

CHAPITRE IV - Etude anatomique 46

- Observation personnelle 46
- Données de la Littérature 48

I- Lésions cardiaques communes à la P.C.E. et à la S.A. 49

A) Les Péricardites 49
B) Les lésions valvulaires 50
C) Les lésions myocardiques 51

II- Lésions cardio-aortiques plus particulières à la Spondylarthrite 51

A) Description des lésions 52
B) Résumé des principales observations de la Littérature 55

CHAPITRE V - Problèmes nosologiques 67

I- Discussion des données cliniques 69

A) Arguments en faveur de l'appartenance de l'atteinte cardiaque à la maladie de Bouillaud 69
B) Arguments en faveur d'une liaison directe entre l'atteinte cardiaque et la Spondylarthrite 74

II- Discussion des données anatomiques 78

A) Lésions cardiaques communes à la P.C.E. et à la et à la S.A. 78

B) Lésions cardio-aortiques plus particulières à la S.A. 79

III- Conclusions 83

CONCLUSIONS 83

BIBLIOGRAPHIE 86